T.C.
İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ-CERRAHPAŞA
LİSANSÜSTÜ EĞİTİM ENSTİTÜSÜ

YÜKSEK LİSANS TEZİ

PULMONER HİPERTANSİYON TANISI OLAN HASTALARIN GÜNLÜK YAŞAM KISITLILIKLARI VE YAŞAM KALİTESİNE ETKİLERİ

Öznur BALKAN

DANIŞMAN
Doç. Dr. Hilal UYSAL

İç Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı

İç Hastalıkları Hemşireliği Programı

Mart, 2023

TEZ KABUL VE ONAYI

Öznur BALKAN tarafından, **Doç. Dr. Hilal UYSAL** danışmanlığında hazırlanan **"Pulmoner Hipertansiyon Tanısı Olan Hastaların Günlük Yaşam Kısıtlılıkları ve Yaşam Kalitesine Etkileri"** başlıklı bu çalışma, jürimiz tarafından **13/02/2023** tarihinde yapılan sınav sonucunda **oy birliği** ile başarılı bulunarak **Yüksek Lisans Tezi** olarak kabul edilmiştir.

Tez Jürisi

		İmza	Sonuç
DANIŞMAN	Doç. Dr. Hilal UYSAL Bartın Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi İç Hastalıkları Hemşireliği Ana Bilim Dalı		☒ Kabul ☐ Ret
ÜYE	Doç. Dr. Zeliha TÜLEK İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Florence Nightingale Hemşirelik Fakültesi İç Hastalıkları Hemşireliği Ana Bilim Dalı		☒ Kabul ☐ Ret
ÜYE	Prof. Dr. Sıdıka Oğuz Marmara Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi İç Hastalıkları Hemşireliği Ana Bilim Dalı		☒ Kabul ☐ Ret

BEYAN

Bu tez çalışmasının kendi çalışmam olduğunu, tezin planlanmasından yazımına kadar bütün aşamalarda etik dışı davranışımın olmadığını, bu tezdeki bütün bilgileri akademik ve bilimsel etik kuralları içinde elde ettiğimi, bu tez çalışmasıyla elde edilmeyen bütün bilgi ve yorumlara kaynak gösterdiğimi ve bu kaynakları da kaynaklar listesine aldığımı, yine bu tezin çalışılması ve yazımı sırasında patent ve telif haklarını ihlal edici bir davranışımın olmadığını ve her türlü hukuki sorumluluğu aldığımı kabul ederim.

Öznur BALKAN

(İmza)

İTHAF

Bu tezi geleceğe dair yeni umutlar taşıyan ve kendini ve dünayayı güzelleştimeye adayan aklın ve bilimin ışığında inancıyla emin adımlarla ilerleyen gençlerine ithaf ediyorum.

BÜTÇE DESTEKLERİ

YÜKSEK LİSANS TEZİ

Bu tez çalışması için herhangi bir kurumdan bütçe desteği alınmamıştır.

TEŞEKKÜR

Bu tezin hazırlanması ve tamamlanması uzun, dikkatli, önemli ve beni mutlu eden birçok çalışmayı gerçekleştirmemi ve tecrübe edinmemi gerektirdi. Yüksek lisans tezimin gerçekleşmesi sırasında danışmanlığımı üstlenen bilgi birikimi, özeni, sabrı, tecrübesi ve hoşgörüsü ile bana yol gösteren, desteklerini ve yardımlarını sürekli olarak esirgemeyen hocam Doç. Dr. Hilal Uysal'a,

Yüksek lisansa başladığımdan itibaren her konuda destek olan İç Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalındaki hocalarıma,

Verdikleri destek ve gösterdikleri anlayış sayesinde veri toplama sürecimin aksamadan ilerlemesini sağlayan İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Kardiyoloji Ana Bilim Dalı öğretim üyesi Prof. Dr. Mehmet Serdar Küçükoğlu, Doç. Dr. Ümit Yaşar Sinan, Arş. Gör. Hidayet Ozan Arabacı, Arş. Gör. Barış Güven, kıymetli sekreterleri Zehra Komanlı'ya, Kardiyoloji Enstitüsü Hemşirelik Hizmetleri Direktörü Senem Kuşeli Dost'a, servis ve yoğun bakımda çalışan tüm hemşire meslektaşlarıma,

Süreç boyunca desteklerini eksik etmeyen Yeditepe Üniversite Hastanesin'deki çalışma arkadaşlarıma, sorumluma yani aileme,

Anadolu Sağlık Merkezinde'ki sorumluma, ekip arkadaşlarıma,

Hayatıma dokunan ve yoluma ışık olan Nazmiye Çıray'a ve Hamidenur Çevik Özdemir'e,

Varlıklarıyla her zaman desteğim olan hayatımın her anında sonsuz sevgileriyle yanımda hissettiğim, beni yüreklendiren ve her zaman anlayışlı olan sevgili annem Ayşe ve babam Ünal Balkan'a, ablama Büşra Balkan' a, kardeşim Yunus Emre ve Zümranur' a, kuzenim Ömer Bekiroğluna, lise arkadaşım Armağan Dilara Yalı'a, çocukluk arkadaşım Ebru ve Hicret'e teşekkürü borç bilir, bütün içtenliğimle sevgi ve saygılarımı sunarım.

Şubat 2023 **Öznur BALKAN**

İÇİNDEKİLER

TEZ KABUL VE ONAYI ..... **II**
BEYAN ..... **III**
İTHAF ..... **IV**
BÜTÇE DESTEKLERİ ..... **V**
TEŞEKKÜR ..... **VI**
İÇİNDEKİLER ..... **VII**
ŞEKİL LİSTESİ ..... **IX**
TABLO LİSTESİ ..... **X**
SEMBOL VE KISALTMA LİSTESİ ..... **XI**
ÖZET ..... **XIII**
ABSTRACT ..... **XV**
1. GİRİŞ **1**
2. KAVRAMSAL ÇERÇEVE **4**
2.1. Pulmoner Hipertansiyon Tanımı 4
2.2. Pulmoner Hipertansiyon Epidemiyolojisi 5
2.3. Pulmoner Hipertansiyonun Etiyolojisi 6
2.4. pulmoner Hipertansiyonun Belirti ve Bulguları 6
2.5. Pulmoner Hipertansiyonun Fizyopatolojisi 7
2.6. Pulmoner Hipertansiyonun Sınıflaması 8
2.7. Pulmoner Hipertansiyonda Tanı 12
2.8. Pulmoner Hipertansiyonda Tedavi 17
2.9. Pulmoner Hipertansiyonda Görülen Kısıtlılık ve Semptomlar 24
2.10. Pulmoner Hipertansiyonda Hemşirelik Bakımı 25
2.11. Yaşam Kalitesi 29
3. YÖNTEM **32**
3.1. Araştırmanın Amacı ve Tipi 32
3.2. Araştırma Soruları 32
3.3. Araştırmanın Yeri ve Zamanı 32
3.4. Araştırmanın Evren ve Örneklemi 32
3.5. Veri Toplama Araçları 34
3.6. Verilerin İstatiksel Analizi 35
4. BULGULAR **37**
4.1. Bireylerin Sosyo-Demografik Özellikleri ile Klinik Özelliklerine İlişkin Bulgular 37

4.2. KARDİYOVASKÜLER KISITLILIK VE SEMPTOMLAR PROFİLİ ÖLÇEĞİNE İLİŞKİN BULGULAR 40
4.5.Emphasis-10 PAH Yaşam Kalitesi Anketine İlişkin Bulgular 54
4.6. Bireylerin Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili Ölçeği Puanları ile Emphasis-10 Ölçeği Puanları Arasındaki İlişkilere Ait Bulgular 57
5. TARTIŞMA 59
5.1. Sosyo-demografik Özelliklere İlişkin Bulguların Tartışılması 59
5.2. Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profiline İlişkin Sonuçların Tartışılması 62
5.3. Emphasis-10 Yaşam Kalitesine İlişkin Sonuçların Tartışılması 64
5.4. Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomların Yaşam Kalitesine (Emphasis-10) İlişkin Bulguların Tartışılması 66
6. SONUÇ VE ÖNERİLER 69
KAYNAKLAR 73
EKLER 89
EK 1: BİLGİLENDİRİLMİŞ GÖNÜLLÜ ONAM FORMU 89
EK-2 HASTA BİLGİ FORMU 92
EK 3. KARDİYOVASKÜLER KISITLILIK VE SEMPTOMLAR PROFİLİ (CLASP) ÖLÇEĞİ 94
EK 4.EMPHASIS-10 ANKETİ 104
EK 5. ANKET KULLANIM İZİN BELGELERİ 105
EK-6: KURUM ÇALIŞMA İZİN BELGESİ 107
EK-7: ETİK KURUL İZNİ 109
İNTİHAL RAPORU 110
ÖZGEÇMİŞ 111

ŞEKİL LİSTESİ

Şekil 2.1: Pulmoner Hipertansiyon Tanı Algoritması (Frost et al., 2019). 13
Şekil 2.2: VI. Dünya Pulmoner Hipertansiyon Sempozyumu Tedavi Algoritması (Okumuş ve ark., 2020)..... 18

TABLO LİSTESİ

Tablo 2.1. Pulmoner Hipertansiyonun New York Heart Association ve Dünya Sağlık Örgütü Göre Fonksiyonel Sınıflaması (Highland et al., 2021). 11
Tablo 3.1: Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili ve Emphasis-10 Ölçeğinin Normal Dağılımı (n=92) 35
Tablo 4.1: Bireylerin Sosyo-Demografik Özelliklerine Göre Dağılımı (n=92) 38
Tablo 4.2: Bireylerin Klinik Özelliklerine Göre Dağılımı (n=92) 39
Tablo 4.3: Bireylerin ESC Göre Dağılımı (n=92) 40
Tablo 4.4: Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili Dağılımı (n=92) 41
Tablo 4.4 (devam): Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili Dağılımı (n=92) 42
Tablo 4.5: Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili Ölçeğinin Puan Ortalamaları (N=92) 43
Tablo 4.6. Bireylerin Sosyo-Demografik Özelliklere Göre Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili Ölçeğinin Puanlarının Karşılaştırılması (n=92) 45
Tablo 4.6. (devam): Bireylerin Sosyo-Demografik Özelliklere Göre Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili Ölçeğinin Puanlarının Karşılaştırılması 48
Tablo 4.7. Bireylerin Klinik Özelliklerine Göre Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili Ölçeğinin Puanlarının Karşılaştırılması (n=92) 51
Tablo 4.8. Bireylerin Sosyo-Demografik Özelliklere Göre Emphasis-10 Anketi Puanlarının Karşılaştırılması (n=92) 54
Tablo 4.9. Bireylerin Klinik Özelliklerine Göre Emphasis-10 (PAH Yaşam Kalitesi) Anketi Puanlarının Karşılaştırılması (n=92) 56
Tablo 4.10: Bireylerin Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili Ölçeği puanları ile Emphasis-10 Ölçeği Puanları Arasındaki İlişkilere Ait Bulgular (n=92) 57
Tablo 4.11: Bireylerin Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlarının Yaşam Kalitesi (Emphasis-10) Üzerindeki Etkisi 58

SEMBOL VE KISALTMA LİSTESİ

Kısaltmalar	Açıklama
ABD	: Amerika Birleşik Devletleri
ACEI	: Anjiyotensin Dönüştürücü Enzim İnhibitörü
AHA	: American Heart Association-Amerikan Kalp Birliği
ANA	: Antinükleer antikorlar
BMPR2	: Kemik morfojenik protein reseptörü 2'nin
BNP	: Beyin natriüretik peptid
BPA	: Bisfenol-A
BT	: Bilgisayarlı tomografi
cGMP	: Siklik guanozin monofosfat
CAMPHOR	: Cambridge Pulmonary Hypertension Outcome Review
CLASP	: Kardiyovasküler kısıtlılık ve semptomlar profili
CLD	: Kronik akciğer hastalığına
CPET	: Kardiyopulmoner egzersiz testi
CTD	: Bağ dokusu hastalığı
CTEPH	: Kronik tromboembolik Pulmoner hipertansiyon
DM	: Diyabet
EF	: Ejeksiyon Fraksiyon
EKG	: Elektrokardiyografi
EKMO	: Ekstrakorporeal membran oksijenasyonu
EKO	: Ekokardiyografi
ERA	: Endotelin reseptör antagonisti
ERS	: Avrupa Solunum Derneği
ESC	: Avrupa Kardiyoloji Derneği
Hg	: Civa
HIV	: İnsan immün yetmezlik virüsü
HRQoL	: Sağlıkla ilgili yaşam kalitesi
HT	: Hipertansiyon
İAH	: İnterstisyel akciğer hastalığı
İPAH	: İdiyopatik pulmoner arteriyel hipertansiyon
İV	: İntravenöz
KKB	: Kalsiyum kanal blokeri
KOAH	: Kronik obstrüktif akciğer hastalığı
KPET	: kardiyopulmoner egzersiz testi
KTEPH	: Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon
KY	: Kalp yetersizliği
L	: Litre

M : Metre
Mpap : Ortalama pulmoner arter basıncı
MPI : Miyokardiyal performans indeksi
MR : Manyetik rezonans
MSC : Mezenkimal kök hücrelerin
NIH : Ulusal Sağlık Enstitüsü
NO : Nitrik oksit
NT-pro BNP : N-Terminal pro B tipi Natriüretik Peptit
NYHA : New York Heart Association- New York Kalp Cemiyeti
Opab : Ortalama pulmoner arter basıncı
PA : Pulmoner arter
PAB : Pulmoner arter basıncı
PAH : Pulmoner Arter Hipertansiyon
PaO2 : Parsiyel arteriyel oksijen basıncı
PAWP : Pulmoner arter kama basıncı
PCA : Prostasiklin analogları
PCO2 : Karbondioksit basıncı
PDE-5i : Fosfodiesteraz tip-5 inhibitörü
PE : Pulmoner emboli
PEA : Pulmoner endarterektomi
PH : Pulmoner Hipertansiyon
PVR : Pulmoner vasküler direnç
Q : Akım
QoL : Yaşam kalitesi
SC : Subkutan
SEF-KY : Sınırda Ejeksiyon Fraksiyonlu KalpYetersizliği
TEE : Trans-özofajiyal Ekokardiyogram
SFT : Solunum fonksiyon testi
Sgc : Çözünebilir guanilat siklaz
SKH : Sol kalp hastalığı
SKK : Sağ kalp kateterizasyonu
Sn : Saniye
Spab : Sistolik pulmoner arter basıncı
SSc : Sistemik skleroz hastalığı
TRV : Triküspit yetersizliği hızı
TTE : Transtorasik ekokardiyogram
TY : Triküspit yetersizliği
TYAH : Triküspit yetersizlik akımı hızı
V/P : Ventilasyon/perfüzyon
V/Q : Ventilasyon-perfüzyon
VCO2 : Karbondiyoksit üretimi
VE : Dakika ventilasyon hacmi
WHO : Dünya Sağlık Örgütü
WU : Wood ünitesi
YK : Yaşam Kalitesi
6DYM : Altı dakika yürüme mesafesi
6DYT : Altı dakika yürüme testi

ÖZET

YÜKSEK LİSANS TEZİ

PULMONER HİPERTANSİYON TANISI OLAN HASTALARIN GÜNLÜK YAŞAM KISITLILIKLARI VE YAŞAM KALİTESİNE ETKİLERİ

Öznur BALKAN

İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Lisansüstü Eğitim Enstitüsü

İç Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı

İç Hastalıkları Hemşireliği Programı

Danışman : Doç. Dr. Hilal UYSAL

Bu araştırma, pulmoner hipertansiyon tanısı olan bireylerin yaşadıkları günlük yaşam kısıtlılıklarının ne düzeyde olduğu ve yaşam kalitesine etkisini belirlenmek amacıyla planlanan ve uygulanan tanımlayıcı bir çalışmadır.

Araştırma, İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Kardiyoloji Enstitüsü Servisleri'nde 01 Şubat – 01 Mayıs 2022 tarihleri arasında yatan ve polikliniğe muayeneye gelen araştırmaya dahil edilme kriterlerine uyan ve araştırmaya katılmayı kabul eden yazılı ve sözlü onam alınan 92 pulmoner hipertansiyon hasta ile gerçekleştirildi.

Araştırmanın verilerini toplamak için araştırmaya katılan bireylerle yüz-yüze yapılan ve yaklaşık 15 dakika süren hastaların sosyodemografik özellikleri dair bilgilerini ölçmek amacıyla literatür taranarak araştırmacı tarafından oluşturulan "Hasta Bilgi Formu", yaşam kısıtlılıklarını belirlemek amacıyla "Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili (Claps)" ölçeği, yaşam kalitesini belirlemek amacıyla amacıyla "Emphasis-10 Anketi" kullanıldı. Bu çalışmada Claps ölçeğinin güvenirliği Cronbach's Alpha=0.780 Emphasis-10 ölçeğinin güvenirliği ise Cronbach's Alpha=0.930 olarak yüksek bulundu. Verilerin istatiksel değerlendirilmesi SPSS (Statistical Package for Social Sciences) for Windows 22.0 programı aracılığıyla analiz edildi.

Araştırmaya katılan bireylerin yaş ortalaması 52.14±13.61dir. Bireylerin %79.3'ü (n=73) kadın, %20.7'si (n=19) erkekdi. Claps ölçeğinin alt boyutları; göğüs ağrısı, solunum yetersizliği, bilek şişliği, yorgunluk, fiziksel ve sosyal fonksiyonlar, ev içi faaliyetler kadın, ev içi faaliyetler erkek, kaygı, cinsellik ile yaşam kalitesi arasındaki neden sonuç ilişkisini belirlemek üzere yapılan regresyon analizi anlamlı bulundu ($F=25.25$; $p<0.05$). Yaşam kalitesi düzeyindeki toplam değişim %70.6 oranında göğüs ağrısı, solunum yetersizliği, bilek şişliği, yorgunluk, fiziksel ve sosyal fonksiyonlar, ev içi faaliyetler kadın, ev içi faaliyetler erkek, kaygı, cinsellik tarafından açıklanmaktadır ($R^2=0.71$). Yorgunluk, fiziksel ve sosyal fonksiyonla, kaygı yaşam kalitesi düzeyini azalttığı saptandı. Cinsellik yaşam kalitesi düzeyini

etkilemediği belirlendi (p=0.97>0.05).

Bu çalışmada, pulmoner hipertansiyon tanısı olan kadiyovasküler kısıtlılık semptom düzeyi artıkça yaşam kalitesinde düşme tespit edildi (ß=-8.38). Hastaların yaşam kalitesini arttımak için planlı eğitimlerin ve danışmalığın arttırılması önerilmektedir.

Mart 2023 , 127

Anahtar kelimeler: pulmoner hipertansiyon, yaşam kalitesi, günlük yaşam kısıtlıklıklar

ABSTRACT

M.Sc. THESIS

EFFECTS ON LIMITATIONS OF DAILY LIFE AND QUALITY OF LIFE OF PATIENTS DIAGNOSED OF PULMONARY HYPERTENSION

Öznur BALKAN

Istanbul University-Cerrahpaşa Institute of Graduate Studies

Department of Internal Medicine Nursing

Internal Medicine Nursing Program

Supervisor: Doç. Dr. Hilal UYSAL

This research is a descriptive study planned and applied to specify the degree of daily life limitations experienced by individuals with a diagnosis of pulmonary hypertension and its effect on quality of life.

The study was carried out with 92 pulmonary hypertension patients who were hospitalized in Istanbul University-Cerrahpaşa Institute of Cardiology Services between 01.February-01.May 2022, came to the outpatient clinic for examination, met the inclusion criteria and agreed to participate in the study, and whose written and verbal confirmation was obtained.

In order to collect the data of the study, the “Patient Information Form” composed by the researcher by scanning the literature was used in order to measure the knowledge of the sociodemographic characteristics of the patients, which was conducted face-to-face with the individuals participating in the study and lasted for about 15 minutes. The "Cardiovascular Limitation and Symptoms Profile (Claps)" scale was used to determine the life limitations and the "Emphasis-10 Questionnaire" was used to determine the quality of life. In this study, the reliability of the Claps scale was found to be high as Cronbach's Alpha=0.780 and the reliability of the Emphasis-10 scale as Cronbach's Alpha=0.930. Statistical evaluation of the data was analyzed using SPSS (Statistical Package for Social Sciences) for Windows 22.0 program.

The mean age of the individuals participating in the study was 52.14±13.61. 79.3% (n=73) of the individuals were female and 20.7% (n=19) were male. Sub-dimensions of the Claps scale; The regression analysis performed to determine the cause-effect relationship between chest pain, respiratory failure, wrist swelling, fatigue, physical and social functions, domestic activities female, domestic activities male, anxiety, sexuality and quality of life was found significant (F=25.25; p=<0.05). The total change in the level of quality of life was explained by 70.6% of chest pain, respiratory failure, wrist swelling, fatigue, physical and social functions, domestic activities female, domestic activities male, anxiety and sexuality (R2=0.71). It was

determined that fatigue, physical and social function, and anxiety decreased the level of quality of life. It was determined that sexuality did not affect the level of quality of life (p=0.97>0.05).

In this study, a decrease in quality of life was detected as the level of symptoms of cardiovascular limitation diagnosed with pulmonary hypertension increased (ß=-8.38). In order to increase the quality of life of patients, it is recommended to increase planned training and counseling.

March 2023 127

Keywords: pulmonary hypertension, quality of life, daily life limitations

1. GİRİŞ

Pulmoner hipertansiyon (PH) her yaştan ve tüm etnik kökenlerden hem erkek hem de kadınları etkiler. Ancak geniş sınıflandırması ve çoklu etiyolojileri nedeniyle, PH prevalansı ve pulmoner arter hipertansiyon (PAH) dahil olmak üzere farklı biçimleri hakkında doğru tahminler elde etmek zor olmuştur. PAH prevalansı bilinmemekle birlikte, bazı Avrupa kayıtları milyonda 5 ila 52 arasında oranlar bildirmiştir (Rubin ve Hopkins, 2021). Erkekler ve kadınlar PAH'a sahip olabilsede, kadınların semptomatik olmasının yanı sıra (kadın: erkek oranı 1.7 ila 4.8:1.0 arasında değişir) etkilenme olasılığı daha yüksektir (McClintock et al., 2015; Heidenreich et al., 2013). Geçmişte yapılan çalışmalarda PAH'ın otuzlu yaşlarındaki genç kadınları etkilediği öne sürülürken, PAH artık en sık orta yaşta ortaya çıkan erkek ve kadınları etkileyen bir hastalıktır (Rubin & Hopkins, 2021).

Pulmoner hipertansiyon, sınıflandırma ve altta yatan etiyolojiden bağımsız olarak artan mortalite ile ilişkili yaşamı tehdit eden bir durumdur (Hoeper et al,2016). Pulmoner hipertansiyon, dünya nüfusunun yaklaşık %1'ini, 65 yaşından büyük bireylerin %10'unu ve kalp yetersizliği (KY) olan hastaların en az %50'sini etkiler. Amerika Birleşik Devletleri (ABD)'ndeki yaşa göre standartlaştırılmış ölüm oranı, 100.000'de 4.5 ve 12.3 aralığındadır (Galie et al, 2015).

Farklı PH gruplarının prevalansına ilişkin karşılaştırmalı epidemiyolojik veriler yoktur; ancak ağır PH'nin göreceli olarak daha seyrek görüldüğü, sol kalp hastalıkların PH'nin en sık rastlanan nedeni olduğu düşünülmektedir. Global olarak, şistozomiyazisle ilişkili PAH ve yüksek irtifaya bağlı PH, insanlık için önemli bir yüktür (Galie et al, 2015).

Pulmoner Hipertansiyon, yaşamı ciddi ölçüde kısıtlayıcı bir hastalıktır (Galie et al, 2015). Gerek hastaların gerekse ailelerinin psikolojik, sosyal, mali, duygusal ve ruhsal durumları üzerine önemli etkisi olan bir hastalıktır. Hastalar, günlük yaşamdan kopmayacak aktivitelere ve hasta destek gruplarına katılmaya özendirilmelidir (Okumuş & Önen, 2020). Kliniği uygun olan hastalarda, optimal medikal tedaviye ek olarak gözetim altında uygulanan, hastaya göre düzenlenmiş kardiyopulmoner rehabilitasyon programlarının tüm PH gruplarında fonksiyonel kapasite ve yaşam kalitesi üzerine olumlu etkileri olduğunu gösteren çalışmalar ve meta

analizler mevcuttur (Grunig at al., 2011; Lejyono et al., 2018).

Pulmoner Hipertansiyon (2009) kılavuzunda, PAH hastalarının semptomlar elverdiği ölçüde aktif olmaya teşvik edilmesi gerektiği belirtilmiştir (Galie et al., 2009). Hastaların sıkıntı verici semptomlara neden olan aşırı fiziksel aktivitelerden kaçınmaları, ancak fiziksel açıdan kondisyonsuzlarsa, gözetim altında egzersiz rehabilitasyonu yapmaları önerilmiştir. Bu öneri, eğitim programında yer alan PH hastalarında, eğitim almayan bir kontrol grubuna kıyasla egzersiz kapasitesi, fonksiyonel kapasite ve yaşam kalitesinde iyileşmeyi ortaya koyan tek bir rastgele yöntemli kontrollü çalışmaya dayandırılmıştır (Mereles et al., 2006). O zamandan bu yana, yapılan bazı kontrolsüz çalışmalarda farklı egzersiz eğitimi modelleri kullanılarak bu verileri desteklemiştir (Man et al., 2009; Becker-Grunig et al., 2013). Yayınlanan rastgele yöntemli kontrollü çalışma'da, eğitim almayan kontrol hastalarına kıyasla, eğitim alan PAH hastalarının daha yüksek fiziksel aktivite düzeylerine ulaştığı, yorgunluk şiddetinin düştüğü ve 6 dakikalık yürüme mesafesinin kardiyorespiratuvar işlev ve hasta tarafından bildirilen yaşam kalitesinde düzelme görüldüğü bildirilmiştir (Weinstein et al., 2013; Chan et al., 2013).

Yapılan farklı bir çalışmada pulmoner hipertansiyonlu hastaların yüksek düzeyde semptom şiddeti yaşadıklarını ve yaşam kalitesi üzerindeki olumsuz etkinin zaman içinde değişmediği, özellikle oksijen tedavisinin kullanımı yaşam kalitesi üzerindeki önemli bir etki ile ilişkilendirilmiştir (Yorke et al., 2018). Bir diğer çalışmada hastaların yaşadıkları anksiyete semptomlarının hastaların yaşam kalitesine ekstra bir yük oluşturduğunu göstermiştir (Aguirre-Camacho et al., 2018).

Hastalık sürecinin başlangıcında çoğu hastada nefes darlığı, halsizlik veya egzersiz sırasında baş dönmesi gibi belirtiler görülebilir (Hahn et al., 2017). Hastalar PH'nin günlük yaşamlarında çok önemli bir etkiye sahip olduğunu bildirmektedir (Graarup et al., 2016). PH'li hastalar için mevcut tedavi seçenekleri, semptom yönetimi yetersizdir ancak fonksiyonel ve hemodinamik bozukluklar hala kapsamlıdır ve birçok hastada yaşam kalitesinin kötüleşmesine yol açmaktadır (Galie et al., 2009). PH hastalarında egzersiz kapasitesi, solunum kas gücü azalmıştır (Aslan ve ark., 2016; Saglam et al., 2015) PH tanısı konulduktan sonra hastalar gerçeği anlama ve kabul etme gibi karışık duygularla baş etmeye çalışırlar. PH'nin karmaşık doğası, geleceğin belirsizliği ve tedavinin yetersizliği, stres, düzenli sosyal aktiviteleri sürdürememe, uyku kalitesinde bozulma gibi depresyonla ilişkili semptomları ortaya çıkarabilir (Verma et al., 2016) Çoğu hasta, yaşamlarını etkileyen yorgunluk ve dispne bildirir. Merdiven çıkmayı zorlaştıran, yürüme mesafelerini kısaltan, duygusal durumlarını etkileyen ve günlük işlerde sık sık dinlenmeyi gerektiren bu belirtiler yaşam kalitesinin düşmesine neden olur

(Suman et al., 2017; Halak et al.,2013)

Sağlık uzmanları, nesnel bedensel ölçümlerin iyileştirilmesiyle daha fazla ilgilenmektedir; fakat hastalar daha çok semptomlarının hem sosyal rollerinin hem de bedensel fonksiyonlarının iyileştirilmesiyle ilgilenme eğilimindedir. Hastaların genel halini belirleyip karakterize ettiğinden, sağlık alanında yaşam kalitesi ölçümleri, tedavi sonuçlarında büyük bir tesire sahiptir. Hastaların sağlığının biyolojik ve fizyolojik ölçümü için sağlıkla ilgili yaşam kalitesindeki değişiklikler önemli ve yararlı bir destek sağlayabilir (Özcanlı ve Çına, 2015).

Sağlıkla ilgili yaşam kalitesinde azalma pulmoner hipertansiyonda yaygındır, ancak bunun klinik belirleyicileri iyi belirlenmemiştir. Literatür incelendiğinde PH tanılı hastaların yaşadıkları kardiyovasküler kısıtlılıklar ve yaşam kalitesi arasındaki ilişkiyi belirlemeye yönelik çalışmaya rastlanılmamıştır. Bundan yola çıkarak bu çalışma, Kardiyoloji Enstitüsünde kayıtlı olup tedavi görmekte olan PAH ve diğer prekapiller PH formları olan hastaların günlük yaşam kısıtlılık durumlarının ne düzeyde olduğunu ve yaşam kalitesini belirlemek amacıyla planlandı. Bu yönü ile araştırmanın hem hastalara hem de literatüre katkı sağlayacağı düşünülmektedir.

2. KAVRAMSAL ÇERÇEVE

2.1. PULMONER HİPERTANSİYON TANIMI

Pulmoner hipertansiyon (PH), kalbinizden akciğerlerinize kan taşıyan kan damarlarındaki yüksek basınç artışı ile karakterize, kalbe kan ve oksijen akışını engelleyen, ilerleyici, kalp yetersizliğine neden olabilecek, hayatı tehdit edebilen kötü prognozlu bir nadir hastalıktır (Galie et al., 2016; Naing et al., 2020). Amerikan Kalp Derneği'ne göre PH, pulmoner arter sisteminin damarları daraldığında ve duvarları kalınlaştığında ortaya çıkan akciğer atardamarlarındaki yüksek kan basıncını ifade eder. Pulmoner arterlerden akciğerlere kan akışının yavaşlaması, kalp kanı pompalamak için daha çok çalıştığı için arterlerdeki basıncın yükselmesine neden olur. Kalp yetersizliği, kalp akciğerlere yeterince kan pompalayamayacak kadar zayıf hale geldiğinde ortaya çıkar (George et al., 2014)

Pulmoner hipertansiyon tek bir hastalık süreci değil, daha çok altta yatan birkaç patolojinin hemodinamik sekelleridir. Beş farklı PH sınıflandırma grubu vardır (Simonneau et al, 2014) ve her birinin yönetimi ve prognozu çok farklıdır (Galie et al., 2016; Hoeper et al., 2016). PH geleneksel olarak şu şekilde tanımlanır: ortalama pulmoner arter basıncı (mPAP) 25 mmHg, istirahatte sağ kalp kateterizasyonu ile ölçülmüştür (Galie et al., 2016). Altıncı dünya sempozyumunda pulmoner hipertansiyonun bu tanımı, hafif derecede yüksek PAP'ı düşündüren veriler sebebiyle, PH üzerine sağlıklı kişilerde ortalama pulmoner arter basıncının (PAP) >20 mmHg olması pulmoner hipertansiyon tanımı için referans olarak önerilmiştir (Alıcı ve Genç ,2021; Sinan ve ark, 2019). Arter basınçları artmış mortalite ile ilişkili olabildiği düşünülmektedir (Strange et al., 2019, Kovarcs et al 2009). PH tedavi edilmezse sağ ventrikül yetersizliğine ve nihayetinde ölüme neden olabilir (Reis et al, 2018).

Önemli bir morbidite ve mortalite nedeni olan PH'da multidisipliner bir yaklaşımla aynı terminoloji benimsenerek etkin ve sağlam çözümlere ulaşılabilir. Pulmoner hipertansiyonun klinik sınıflandırmasındaki en son güncelleme, PH üzerine 6. dünya sempozyumunda yapılmıştır. Klinik sınıflandırmanın temel prensibi, benzer fizyopatolojik mekanizmalara, klinik bulgulara, hemodinamik özelliklere ve tedavilere sahip hastalıkları ortak bir başlık altında sınıflandırmaktır. PH klinik olarak beş grup altında sınıflandırılır: i) pulmoner arteriyel hipertansiyon; ii) sol kalp hastalığına bağlı PH; iii) Kronik akciğer hastalığına ve/veya hipoksiye bağlı PH; iv) kronik tromboembolik PH (KTEPH) ve v) belirsiz multifaktöriyel mekanizmalara bağlı PH. PH prognozu bu klinik gruplarla ilişkilidir, yani sol kalp hastalığına bağlı PH ve KTEPH'nin sağkalımı pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH) vakalarına göre

daha iyidir (grup 1), ve en kötü prognoz kronik obstrüktif akciğer hastalığı (KOAH) ve idiyopatik pulmoner fibrozis (İPF) gibi akciğer hastalıklarına bağlı PH'dir (Hurdman et al., 2012).

2.2. PULMONER HİPERTANSİYON EPİDEMİYOLOJİSİ

PH'nin epidemiyolojisi ve prognozunun izlenmesi, hastalar arasındaki etiyoloji ve ciddiyet farklılıkları nedeniyle zordur. Tanıyı takiben, yapılan çalışmalarda Pulmoner hipertansiyon, küresel prevelansın yaklaşık %1'ini, 65 yaşından büyük bireylerin %10'unu ve kalp yetersizliği (KY) olan hastaların en az %50'sini etkiler (Hoeper, 2016).

Pulmoner hipertansiyonun; dünya üzerinde 25 milyondan fazla bireyi etkilediği ve çocukluk çağında prevelansının yaklaşık bir milyonda 10-20 olduğu tahmin edilmektedir (Elliott, 2010). Çocukluk çağında hastalık her iki cinsi eşit olarak etkilerken; puberteden sonra kadınlarda daha yaygın görüldüğü bildirilmiştir (Olguntürk, 2010; Abman, 2015). İdiyopatik pulmoner arteriyel hipertansiyon (İPAH) çocukluk çağında nadirdir ve genellikle genç kadınlarda görülür (Ivy, 2013). Ülkemizde yapılmış olan iki farklı kayıt çalışmasından pulmoner hipertansiyon hastaların %61-69'unu pulmoner arter hipertansiyona sahip kişilerin oluşturduğu, ardından ikinci sırada ise KTEPH hastalarının yer aldığı görülmektedir (Kaymaz ve ark, 2017; Okumuş ve ark., 2017).

PAH, zayıflatıcı ve ilerleyici doğası tarafından tetiklenen önemli morbidite ve mortalite ile ilişkilidir (Delcroix and Howard, 2015). Yapılan uluslararası kayıt çalışmaların ışığında pulmoner arter hipertansiyon insidansının yılda milyonda 5-10 kişi olarak, prevalansının ise yılda milyonda 15-60 kişi olarak saptanmıştır (Galie 2015). Pulmoner arteriyel hipertansiyon kayıtları, bir yılda %68 ile %93 arasında ve 3 yılda %39 ile %77 arasında sağkalım oranları bildirmektedir (Hoeper, 2016). PAH'ın ülkeye ve kuruma özgü epidemiyolojik eğilimlerini Fransa (674 hasta), İskoçya (374 hasta) ve ABD'den (578 hasta) üç büyük ulusal gözlem kaydı ve Çin'den (72 hasta) küçük bir kayıt incelenmiş. Kayıtlar, milyon nüfus başına yıllık 2.4-7.1 vaka insidansı, milyon nüfus başına yıllık 15-52 vaka prevalansı ve bir yıllık sağkalım %68-88 olarak bildirmiştir (Jing et al., 2007; Humbert et al.,2006; Thenappan et al., 2007).

KTEPH epidemiyolojisine ilişkin yakın tarihli bir sistematik literatür incelemede, yetişkinlerde milyonda 3.1-6.0 arasında insidansa ve milyonda 25.8 ila 38.4 arasında bir prevalansa sahiptir. Prospektif, geniş ölçekli, uluslararası bir Avrupa kayıt defterinde, pulmoner endarterektomi (PEA) cerrahisi geçirmiş yeni tanı konmuş KTEPH hastalarında üç yıllık sağkalım %89 ve yapmayanlarda %70 olarak tahmin edilmiştir (Currie et al., 2021).

İdiyopatik PAH nadirdir ve her yıl 1-2:1.000.000 kişiyi etkiler. PAH'ın genel prevalansı ~ 15:1.000.000'dir. İdiyopatik PAH, etkilenen her erkek için üç kadını etkiler ve genellikle yaşamın üçüncü ila dördüncü dekatında ortaya çıkar. Schistosomiasis, dünya çapında PAH'ın en yaygın nedenidir. İdiyopatik PAH vakalarının çoğu sporadiktir; sadece %6-12'si aileseldir. PH, sklerodermalı hastaların %6-60'ını, mikst bağ dokusu hastalığı olan hastaların %23-53'ünü, KOAH'lı hastaların %10-30'unu, hemoglobinopatili hastaların %10'unu, obstrüktif uyku apneli hastaların %15-20'sini etkiler, SLE'li hastaların %1-4'ü ve HIV infeksiyonu olan hastaların %0.5'i. Mevcut 1-, 2-, PH hastalarında 3 yıllık sağkalım oranları sırasıyla %86, %70 ve %55'tir. Akciğer transplantasyonu yapılan idiyopatik PAH hastalarında 1, 3 ve 5 yıllık sağkalım oranları sırasıyla %73, %55 ve %45'tir (March et al., 2018).

2.3. PULMONER HİPERTANSİYONUN ETİYOLOJİSİ

PH hastaları etiyoloji ve mekanizmaya göre beş gruba ayrılır. Grup 1'deki hastalarda çeşitli nedenleri olan (örn. kalıtsal nedenler, ilaçlar, bağ dokusu hastalığı) pulmoner arter (PA) hipertansiyonu (PAH) kabul edilirken, grup 2'deki hastalar (sol kalp hastalığına bağlı) olarak kabul edilir. Grup 3 (kronik akciğer bozuklukları ve hipoksemi nedeniyle), grup 4 (PA tıkanıklıkları nedeniyle) ve grup 5 (tanımlanamayan mekanizmalar nedeniyle) PH olarak kabul edilir. Beş grubun tümü toplu olarak tartışıldığında, PH terimi kullanılır (Rubin et al., 2022).

PH, kapiller öncesi veya sonrası PH olarak da sınıflandırılabilir. Prekapiller PH, yalnızca PA sistemindeki (örneğin, PAH) birincil basınç yükselmesinden kaynaklanırken, postkapiller PH, pulmoner venöz ve pulmoner kapiller sistemlerdeki basınç artışlarından kaynaklanır (pulmoner venöz hipertansiyon; örneğin, grup 2) (Rubin et al., 2022). Türkiye'de yapılan bir çalışmada Grup 1 de özellikle doğumsal kalp hastalıklarının ve postkapiller pulmoner hipertansiyon grubunda ise kapak hastalıklarının öncelikli etiyolojik nedenler olduğu belirlenmiştir (Hacıyev ve ark., 2018).

2.4. PULMONER HİPERTANSİYONUN BELİRTİ VE BULGULARI

Pulmoner hipertansiyon tanısı alan hastalarda en sık görülen semptomlar nefes darlığı (dispne), yorgunluk, göğüs ağrısı, çarpıntı, solunum yolu infeksiyonlarına daha fazla yatkınlık, sıvı tutulması, anksiyete ve depresyon gibi bilişsel etkiler olarak tanımlanmaktadır (Oliveira et al., 2019). Literatürde PH'nun neden olduğu boğulma ve nefes darlığı hissini sürekli yaşayan

hastalarda yüksek oranda anksiyete ve depresif bozukluk beklendiği ve solunum semptomlarının anksiyete ve depresyon ile yakından ilişkili olduğu belirlenmiştir (Aguirre-Camacho and Moreno-Jimenez, 2018). Zayıflatıcı bir hastalık olmasının yanı sıra, pulmoner hipertansiyon kötü bir prognoza sahiptir, genellikle hastalık sürecinde geç teşhis edilir ve etkili tedaviden yoksundur, bunların tümü bu hastaların günlük yaşamını büyük ölçüde etkiler. Ginoux ve arkadaşları tarafından Fransa'da yürütülen ve pulmoner hipertansiyonun üçüncü veya dördüncü gruplarındaki 248 hastayı değerlendiren çalışma da medyan sağkalım sadece 46 ay olduğunu ve prognozun sırasıyla 37 ay ve 28 ay olan yaşlılarda (≥65 yaş) ve çok yaşlı hastalarda (≥75 yaş) daha da kötü olduğunu saptamışlardır (Ginoux et al., 2018).

2.5. PULMONER HİPERTANSİYONUN FİZYOPATOLOJİSİ

PH, çoğu durumda alveolar-kapiller işlevselliği etkileyecek, vasküler endotelyumu zedeleyecek ve vazokonstriksiyon, inflamasyon ve tromboza neden olacak ciddi bir hastalıktır. Endotel agresyonundan kaynaklanan bu olaylar pulmoner arter basıncının artmasına, pulmoner vasküler direncin artmasına, sağ ventrikülün iş yükünün artmasına ve ilerleyici yetmezliğine neden olacaktır (Maedera et al, 2017; Peacock et al, 2007) Pulmoner vasküler dirençteki artışı etkileyebilecek diğer mekanizmalar, nitrik oksit mevcudiyetindeki azalma, arteriyel endotelin kalibresindeki azalma, natriüretik peptidin neden olduğu vazodilatasyon duyarlılığındaki azalmadır (Girerd et al., 2010). Histolojik olarak, alveolar-kapiller membranda adventisyal membranda fibrozise, orta ve intima membranlarda hipertrofiye ve küçük kapiller damarların tıkanmasına neden olarak pulmoner vasküler dirençte artışa neden olan değişiklikler meydana gelebilir (Peacock et al., 2007)

Pulmoner damar sisteminin artan direnci, kalp debisini korumak için sağ ventrikül sistolik basıncının artmasıyla sonuçlanır. Kronik olarak, pulmoner vasküler direncindeki ilerleyici artışlar, sağ ventrikül sistolik basıncında bir artışa neden olan sağ ventrikül üzerinde artan afterload uygular, ardından artan duvar stresi, bozulmuş sağ koroner arter akışı ve artan oksijen ihtiyacı izler. Oksijen arzı ve talebindeki bu bozulma ile birlikte daha yüksek ardyük, PH hastalarında gözlenen sağ ventrikül miyokardiyal hipertrofisinin gelişiminde rol oynar ve PH'de yaygın bir telafi edici mekanizmadır (Ghio et al., 2001; Schermuly et al., 2011).

Pulmoner damar sisteminin arteriyel yeniden şekillenmesi PAH'da önemlidir (Dorfmüller et al., 2003; Jones et al., 1997; Molossi et al., 1995). Düz kas hücresi proliferasyonu, endotel hasarı, kronik inflamasyon ile ilişkili gelişmiş hücre dışı matris birikimi ve artan dolaşımdaki

inflamatuvar sitokin ve kemokin seviyelerini içerir (Oliveira et al, 2019). Artan salınım, kompanse/dekompanse sağ ventrikül miyokardiyal hipertrofi'ye katkıda bulunabilir (Dewachter et al., 2018). Ayrıca, sempatik aktivasyon kalp yetersizliği ilerlemesi ile ilişkilendirilmiştir ve PAH'lı hastalarda ciddi kötüleşmenin bir göstergesidir (Ciarka et al., 2010).

Sağ ventrikül miyokardiyal hipertrofiye katkıda bulunabilecek diğer bir bileşen, kemik iliği kaynaklı hücrelerin kalbe artan kaçakçılığıdır, hipertrofiye ve perivasküler yeniden şekillenmeye katkıda bulunur (Endo et al, 2007). Bu sürecin daha iyi anlaşılması PH yönetimi için son derece önemli olabilir çünkü pulmoner stenoz/yeniden şekillenmeden ziyade zararlı PAH etkilerinin en önemli belirleyicileri sağ ventrikül fonksiyonu ile ilgilidir (Ciarka et al., 2010; Ghio et al., 2001; Loisel et al., 2018). Bu, yüksek pulmoner arter basıncı ve düşük sağ ventrikül ejeksiyon fraksiyonları olan hastaların korunmuş sağ ventrikül ejeksiyon fraksiyon'lu hastalara kıyasla 4.3 kat daha kötü prognoza sahip olduğunu bulan Ghio ve arkadaşları tarafından gösterilmiştir. Düşük Sağ ventrikül ejeksiyon fraksiyon'lu hastalarda yüksek ölüm riski ve acil transplantasyon gözlenirken, korunmuş sağ ventrikül ejeksiyon fraksiyonlu pulmoner hipertansiyon hastalarının prognozu normal pulmoner arter basıncı olan hastalara benzer olduğu saptanmıştır (Ghio et al., 2001). Ayrıca, Tonelli ve ark. 132 hastadan oluşan bir kohortla PAH'da ölümün nedeni ve koşullarını incelemişlerdir. Bu hastaların, New York Kalp Derneği sınıflandırmasınına göre fonksiyonel sınıf III veya IV idi. PH grubu I'deki 87 hastanın %93'ünde sağ kalp yetersizliğini düşündüren fiziksel bulgular var olduğu ve bunların %76'sı sağ kalp yetersizliğinden öldüğü açıklanmıştır (Tonelli et al., 2013).

2.6. PULMONER HİPERTANSİYONUN SINIFLAMASI

Pulmoner Hipertansiyonun sık kullanılan sınıflaması hastalığın etiyolojisi ve fonksiyonel sınıflamadır. Dünya Sağlık Örgütü tarafından, PH'lu hastaların benzer patofizyolojik mekanizmalara, klinik prezentasyona, hemodinamik profillere ve tedavi stratejilerine sahip etiyolojik beş klinik sınıflandırması vardır (Galie et al,2015). Yapılan çalışmalar doğrultusunda, tanı ve tedavi yöntemleri geliştikçe gruplandırma da güncellenmektedir. En son 2016 yılında Fransa'nın Nice kentinde düzenlenen 6. Dünya Pulmoner Hipertansiyon Sempozyumunda bu sınıflandırma güncellenmiştir. Fiziksel aktivite ve görülen semptomlar göz önüne alınarak oluşturulmuşlardır.

Pulmoner hipertansiyonun New York Kalp Birliği (NYHA) fonksiyonel sınıflaması ve Dünya Sağlık Örgütü fonksiyonel sınıflandırması ise, bir hastanın pulmoner hipertansiyon (PH)

semptomlarının ne kadar şiddetli olduğunu tanımlar. Dört farklı sınıf vardır – I, PH'nin en hafif ve IV en şiddetli formudur. İşlevsel bir sınıf atamak, PH sağlık ekibinin hastanın durumundan nasıl etkilendiğini anlamasına yardımcı olur. PH tedavisinin amacı günlük yaşamı kolaylaştırmaktır, bu nedenle PH'nin hastanın günlük yaşamını nasıl etkilediğine dair doğru bir resme sahip olmak çok önemlidir (Tablo 2.2).

2.6.1. Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon 1.Grup:

Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH) (grup 1), pulmoner vasküler yatağın kaybı ve obstrüktif yeniden şekillenmesi ile karakterizedir. Pulmoner arteriyel hipertansiyon, 20 mm Hg veya daha yüksek bir mPAP, 15 mm Hg veya daha düşük bir pulmoner arter wedge basıncı (PAWP) ve 3 Wood birimi (WU) veya daha fazla pulmoner vasküler direnç olarak tanımlanan prekapiller PH özelliklerine sahiptir (Simonneau et al, 2019). Pulmoner vasküler direnç'in kronik yükselmesi ilerleyici sağ ventrikül disfonksiyonu ve sağ ventrikül yetersizliği ile sonuçlanabilir (Rose-Jones % McLaughlin, 2015). Sağ ventrikül yetersizliği varlığında sağ atriyal basınç artabilir ve kardiyak indeks düşebilir (Mandras et al., 2020).

Pulmoner arteriyel hipertansiyon 7 alt gruba ayrılır:

1- İdiyopatik
2- Vazoreaktif PAH
3- Kalıtsal
4- İlaçlara ve toksinlere bağlı
5- Diğer Hastalıklarla İlişkili:
    5.1- Bağ Dokusu Hastalığı
    5.2- İnsan İmmun Yetmezlik Virüsü (HIV) İnfeksiyonu
    5.3- Portal Hipertansiyon
    5.4- Doğuştan Kalp Hastalığı
    5.5 – Şistozomiyaz
6- Venöz/Kapiller (PVOD/PCH) Tutulumun Belirgin Belirtileri olan PAH
7- Yenidoğanın Persistan Pulmoner Hipertansiyonu

2.6.2. Sol Kalp Hastalığına Bağlı Pulmoner Hipertansiyon 2.Grup:

Sol kalp hastalığına bağlı pulmoner hipertansiyon sol kalp hastalığı (grup 2), sol atriyal (LA) basıncındaki artışa yanıt olarak ortaya çıkar ve genellikle KY (korunmuş kalp hastalığı) veya azaltılmış ejeksiyon fraksiyonu veya kalp kapak hastalığı gibi altta yatan bir kardiyak

bozukluğun sonucudur (Mandras et al., 2020). Pulmoner hipertansiyonun en yaygın görülen türüdür. Altmış beş yaş üzerinde PH en fazla sol kalp hastalığına bağlı PH (grup 2) ile ilişkilidir. Sol ventrikülün sistol ve diastol ve fonksiyonlarındaki bozukluklar ve mitral ve aort kapak hastalıkları yaşlanma ile daha fazla görülür (Küçükoğlu ve ark, 2017). Pugh ve arkadaşları 65 yaş üstü toplam 246 PH hastasında (ortalama yaş 72.9±5.5, %78 kadın), sol kalp hastalığına bağlı PH (grup 2) en çok görülen neden (%28) olarak bulunmuştur (Pugh et al., 2014).

Sol Kalp Hastalığına Bağlı Pulmoner hipertansiyon 4 alt gruba ayrılır:

1- Korunmuş Ejeksiyon Fraksiyonlu (EF) Kalp Yetersizliğine Bağlı Pulmoner Hipertansiyon

2- Azalmış EF'lu Kalp Yetersizliğine Bağlı Pulmoner Hipertansiyon

3 – Kapak Hastalığı

4- Doğuştan Post Kapiller Obstruktif Lezyonlar

2.6.3. Kronik Akciğer Hastalıklarına Ve/Veya Hipoksiye Bağlı Pulmoner Hipertansiyon 3.Grup:

Pulmoner hipertansiyon-kronik akciğer hastalığı ve/veya hipoksiye (grup 3) bağlı pulmoner hipertansiyon, kronik obstrüktif akciğer hastalığı (KOAH), interstisyel akciğer hastalığı ve uykuda solunum bozukluğu gibi birçok akciğer hastalığında ortaya çıkabilir. KOAH'ta mPAP'nin yükselmesi, akciğer vaskülatürünün kaybı, vasküler genişleyebilirlik ve azalmış damar alımından kaynaklanabilir (Nathan et al, 2019). Bu hastalarda prekapiller PH vardır.

Kronik Akciğer Hastalıklarına Ve/Veya Hipoksiye Bağlı Pulmoner Hipertansiyon 4 alt gruba ayrılır:

1 - Obstrüktif Akciğer Hastalığı

2 - Restriktif Akciğer Hastalığı

3 – Karma Restriktif ve Obstrüktif Yapıda Diğer Akciğer Hastalıkları

4 - Akciğer Hastalığı Olmaksızın Hipoksi

2.6.4. Pulmoner Arter Obstrüksiyonuna Bağlı Pulmoner Hipertansiyon 4.Grup:

Bu grup PH, vücut içerisinde kan dolaşımıyla arter damarlarında gezinen bir pıhtının pulmoner arterleri tıkamasıyla ortaya çıkar. Akciğerlerdeki bu kan pıhtısı vücut tarafından çözülemediğinde, pulmoner arterlerde skarlaşmaya (yara izi) neden olur. Yara izi ve tıkanma dolaşım sisteminde bir basınç birikmesine neden olur. Bu da normal kan akışını engeller ve kalbin sağ tarafının daha fazla çalışmasına neden olarak Kronik Tromboembolik

Pulmoner Hipertansiyon (KTEPH) gelişmesine neden olur. KTEPH aslında benzersiz bir PH'dur çünkü pulmoner tromboendarterektomi (PTE) ameliyatıyla kan pıhtılarını çıkarmak suretiyle Pulmoner Hipertansiyonun kesin tedavisi olan pulmoner endarterektomi ile tedavi edilebilen tek PH türüdür. Ancak her KTEPH hastası bu ameliyat için uygun değildir. Rezidüel veya tekrarlayan PAH durumunda hastaların özelliklerine göre medikal tedavi ve girişimsel tedaviler seçilebilir (Derya ve ark., 2021).

Pulmoner Arter Obstrüksiyonuna Bağlı Pulmoner Hipertansiyon 2 alt gruba ayrılır:

4.1- Kronik Tromboembolik Pulmoner Hipertansiyon (KTEPH)

4.2- Diğer Pulmoner Arter Obstrüksiyonları

2.6.5. Mekanizmaları Belirsiz Pulmoner Hipertansiyon 5.Grup:

Bu grup, PH'nun diğer hastalıklara iyi anlaşılmamış şekillerde ikincil olduğu yerdir. Bu ilişkili durumlar sarkoidoz, orak hücreli anemi, kronik hemolitik anemi, splenektomi (dalak çıkarılması), Kronik böbrek yetmezliği, Vaskülit ve bazı metabolik bozuklukları içerir, ancak bunlarla sınırlı değildir ve bu hastalık grubu için önerilen standart tedavi stratejileri yoktur (Simonneau et al., 2019).

Mekanizmaları Belirsiz Pulmoner Hipertansiyon 4 alt gruba ayrılır:

5.1- Hematolojik Bozukluklar

5.2- Sistemik Bozukluklar

5.3- Diğerler

5.4- Kompleks Doğuştan Kalp Hastalığı

Tablo 2.1. Pulmoner Hipertansiyonun New York Heart Association ve Dünya Sağlık Örgütü Göre Fonksiyonel Sınıflaması (Highland et al., 2021).

Sınıf I	Fiziksel aktivite kısıtlaması olmayan hastalar. Olağan fiziksel aktivite aşırı nefes darlığına veya yorgunluğa, göğüs ağrısına veya bayılmaya neden olmaz.
Sınıf II	Fiziksel aktivitede hafif bir kısıtlamaya neden olan hastalar. Dinlenirken rahattırlar. Sıradan fiziksel aktivite, aşırı nefes darlığına veya yorgunluğa, göğüs ağrısına veya neredeyse senkopa neden olur.
Sınıf III	Fiziksel aktivitede belirgin bir kısıtlamaya neden olan hastalar. Dinlenirken rahattırlar. Olağan aktiviteden daha az aktivite, aşırı dispne veya yorgunluğa, göğüs ağrısına veya neredeyse senkopa neden olur.
Sınıf IV	Semptomsuz herhangi bir fiziksel aktivite yapamayan hastalar. Bu hastalar sağ kalp yetersizliği belirtileri gösterirler. Dispne ve/veya yorgunluk istirahatte bile mevcut olabilir. Rahatsızlık herhangi bir fiziksel aktivite ile artar.

2.7. PULMONER HİPERTANSİYONDA TANI

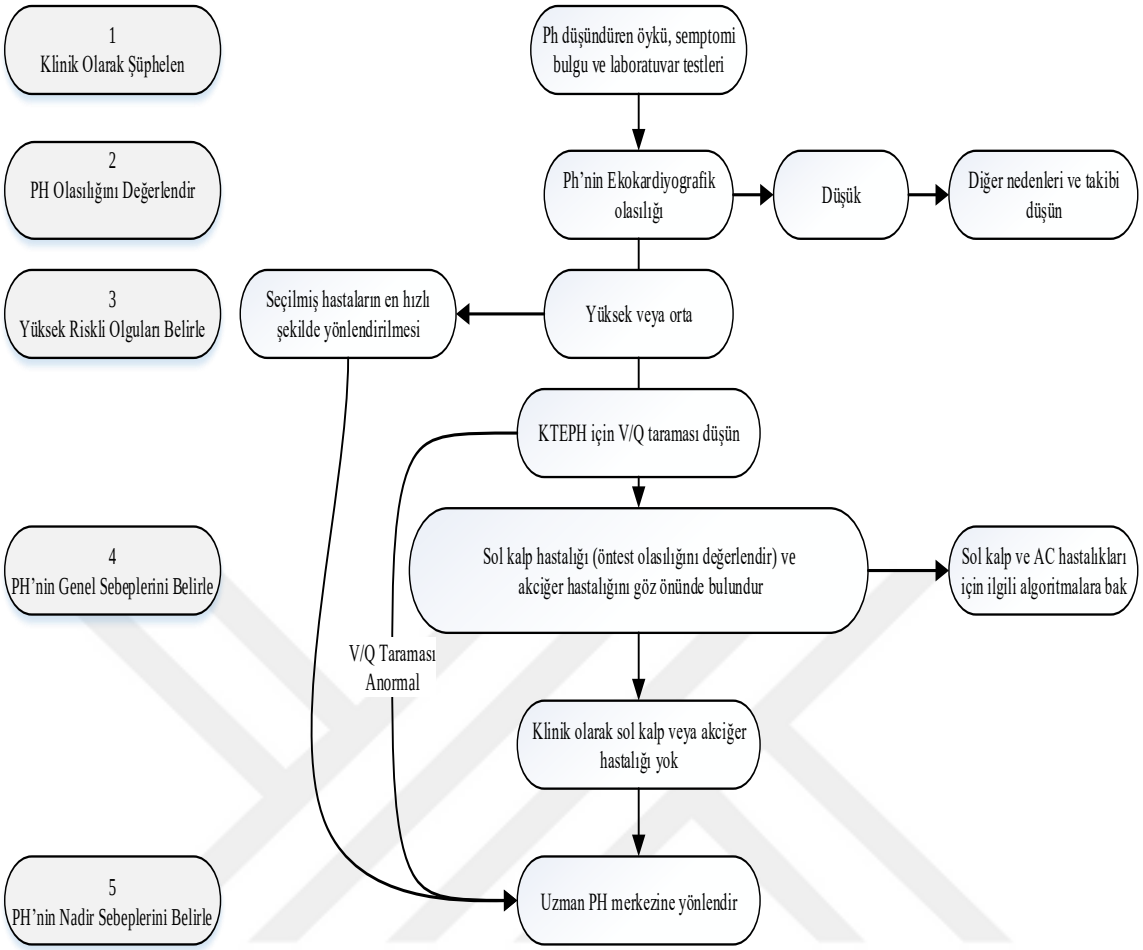
Ayrıntılı bir tıbbi öykü ve fizik muayenenin ardından öncelikle noninvaziv yöntemlerle pulmoner hipertansiyon hastalığının varlığı araştırılmalıdır. Etiyolojik nedenlere yönelik elektrokardiyografi, transtorasik ekokardiyografi, telekardiyografi, solunum fonksiyon testleri ve laboratuvar tetkikleri yapılmalıdır (Gürses ve ark., 2018). Tedaviye başlamadan önce PAH veya Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH) şüphesi olan tüm hastalarda sağ kalp kateterizasyonu şarttır. Diğer incelemelerden sonra yapılmalıdır, böylece onlardan kaynaklanabilecek spesifik soruları cevaplayabilir ve alternatif bir teşhisin ortaya çıktığı gerekiz bir işlemden kaçınılmalıdır (Galie et al., 2015).

1. Transtorasik ekokardiyografi, klinik olarak şüphelenilen PH vakalarında birinci basamak noninvaziv tanı testidir (Önerinin gücü I, Kanıt düzeyi C).

2. Açıklanamayan PH olgularında KTEPH'yi dışlamak için ventilasyon/perfüzyon akciğer taraması yapılmalıdır (Önerinin gücü I, Kanıt düzeyi C).

3. KTEPH'li hastaları değerlendirmek için bilgisayarlı tomografi (BT) pulmoner anjiyografi önerilir (Önerinin gücü I, Kanıt düzeyi C).

4. Biyokimya, hematoloji, immünoloji, insan immün yetmezlik virüsü (HIV) testleri ve tiroid fonksiyon testleri, tüm PAH hastalarının spesifik ilişkili durumlarını değerlendirmek için önerilir (Önerinin gücü I, Kanıt düzeyi C) (Park et al., 2022)



Şekil 2.1: Pulmoner Hipertansiyon Tanı Algoritması (Frost et al., 2019).

V/Q: Ventilasyon-perfüzyon
KTEPH: Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon
AC: Akciğer , PH: Pulmoner Hipertansiyon

2.7.1. Fiziksel Muayene

Fiziksel bulgular arasında aort ve pulmoner kapakların kapanması sonucunda oluşan artmış ikinci kalp sesi (S2), sağ ventrikül hipertrofisi, juguler venöz distansiyon, hepatojuguler reflü, asit, hepatomegali ve/veya splenomegali, ödem, triküspit yetersizliği veya pulmoner yetersiz üfürümler ve S3 gallop bulunur (Frost et al., 2019). PH semptomları spesifik değildir: Efor dispnesi, yorgunluk, halsizlik, göğüs ağrısı, sersemlik/senkop ve daha az sıklıkla öksürük görülür. İlerleyici sağ kalp yetersizliği (ödem, asit, abdominal distansiyon) hastalığın ilerleyen dönemlerinde ortaya çıkar. Nadiren hemoptizi, ortner sendromu/ses kısıklığı (tek taraflı vokal kord paralizisi) ve aritmiler PH'yi karakterize edebilir (Frost et al., 2019) (Şekil 2.1).

2.7.2. Laboratuvar Testleri

Kan testleri PH tanısı için yararlı değildir, ancak bazı PH formlarını ayırt eder. Tüm hastalarda rutin biyokimya, hematoloji ve tiroid fonksiyon testleri gereklidir. Karaciğer fonksiyon anormallikleri, tıkanıklığı, birincil karaciğer hastalığını ve/veya tedavinin sonuçlarını temsil edebilir. PAH'da tiroid hastalığı sık görülür, hastalık sırasında gelişebilir ve ani kötüleşme durumlarında düşünülmelidir (Frost et al., 2019).

Beyin natriüretik peptit (BNP) ve N-terminal pro-BNP (NT-proBNP) yükselmeleri sağ ventrikül aşırı yüklenmesi ile ilişkilidir ve daha kötü sonucun öngörücüleridir. Bağ dokusu hastalığı (CTD), hepatit ve HIV için rutin tarama gereklidir. Yüksek antinükleer antikorlar (ANA'lar), düşük titrelerde (1:80) olmasına rağmen sıklıkla görülür. Skleroderma için önerilen serolojik testler ANA'ları içerir (ELISA yanlış negatif testlerle ilişkilendirilebileceğinden, ANA immünofloresan önerilir ve pozitif olarak kabul edilmelidir: ⩾1:160). Yüksek bir şüphe indeksi varsa, antisentromer, antitopoizomeraz, anti-RNA polimeraz III, çift sarmallı DNA, anti-Ro, anti-La ve U1-RNP antikorlarından oluşan bir panel düşünülmelidir (Frost et al., 2019).

CTD (tombofilik durumlarla ilişkili) ve kronik tromboembolik PH (CTEPH) olan hastalar, antikardiyolipin antikorları, lupus antikoagülanı ve anti-β2-glikoprotein antikorları dahil olmak üzere koagülopatiler ve trombofili için taramadan geçmelidir (Frost et al., 2019).

2.7.3. Görüntüleme Testleri

2.7.3.1. Tanılamada Elektrokardiyografi

1987'de ABD Ulusal Sağlık Enstitüleri'nin (NIH) birincil PH ile ilgili kayıt raporundan bu yana (Rich et al., 1987), EKG, PH'nin varlığına dair güvenilir bir ipucu olarak kabul edildi. Pulmoner arteriyel hipertansiyonlu (PAH) hastalardaki EKG özelliklerinin daha kötü prognozla ilişkili olduğu gösterilmiştir (Bossone et al., 2002; Henkes et al., 2008). Bu sonuçların türev popülasyonları, ağırlıklı olarak Dünya Sağlık Örgütü Fonksiyonel Sınıf III ve IV olmak üzere bilinen PAH'lı hastalardı. EKG'nin komplike hastalarda veya hastalıklarının erken evrelerinde olan hastalarda bir tarama aracı olarak faydası belirsizdir. Normal bir EKG, PH'ı dışlamaz (Frost et al., 2019) (Şekil 2.1).

2.7.3.2. Solunum Fonksiyon Testleri Ve Arter Kan Gazları

PAH'lı hastaların çoğunda hafif bir kısıtlayıcı bileşen vardır. Akciğerlerin Karbonmonoksit Difüzyon Kapasitesinde (DLCO) belirgin azalma (beklenenin <%60'ı) veya şiddetli egzersiz hipoksemisi pulmoner veno-tıkayıcı hastalık/pulmoner kapiller hemanjiyomatozun göstergesi olabilir (Hadinnapola et al., 2017).

2.7.3.3. Kardiyopulmoner Egzersiz Testi

Tanı amaçlı kardiyopulmoner egzersiz testi (KPET), non-invaziv olarak veya hemodinamik testlerle yapılabilir (Berry et al., 2015). KPET, PH hastalarında egzersiz sırasında akciğerin nispi hipoperfüzyon derecesini ve sistemik dolaşımı ölçebilir (Sun et al., 2001) ve egzersiz kısıtlamasının şiddetini derecelendirebilir ve tedaviye yanıtları değerlendirebilir (Oudiz, 2005).

KPET'in doğru kullanımı, yetkili bir tesis tarafından performans gösterilmesini ve gaz değişimi konusunda uzman bir klinisyen tarafından hastanın öyküsü, fizik ve laboratuvar bulguları ile birlikte yorumlanmasını gerektirir. KPET, açıklanamayan dispnesi olan hastalarda egzersiz kısıtlamasının doğasını belirlemek için yararlıdır, ancak PAH geliştirme riski taşıyan asemptomatik denekler için tek tarama aracı olarak kullanılmamalıdır. KPET, bu hastalarda kardiyopulmoner sınırlamaların değerlendirilmesine ve pulmoner vasküler tutulumun değerlendirilmesine yardımcı olabilir Ortaya çıkan kanıtlar, Kardiyopulmoner egzersiz testi (CPET)'in, PAH gelişimi açısından yüksek risk altındaki semptomatik hastaları değerlendirmek için yararlı olabileceğini düşündürmektedir (Dumitrescu et al., 2017). Ek olarak, egzersiz bozukluğunun şiddetini ölçmek ve prognozu tahmin etmek için PAH tanısı konduktan sonra KPET düşünülmelidir (Frost et al., 2019). Böylece egzersiz sırasındaki gaz değişimi, ventilasyon etkinliği ve kardiyak fonksiyon hakkında önemli bilgiler sağlar, bu nedenle hastanın egzersiz kapasitesini değerlendirmek için kullanılır. Karbondioksitin son gelgit kısmi basıncı (PCO2), karbondioksitin solunumsal eşdeğerleri (VE/VCO_2) hakkında bilgi sunar.), oksijen/nabız (VO2 / HR) ve tepe oksijen alımı (tepe VO_2). PAH hastalarında düşük PCO 2, yüksek VE/VCO_2, düşük VO_2 /HR ve düşük pik VO_2 bulunur (Park et al., 2022).

2.7.3.4. 6 Dakikalık Yürüme Testi

Bir hastanın submaksimal egzersiz kapasitesini değerlendiren 6 dakikalık yürüme testi (6DYT), birçok PH merkezinde en yaygın kullanılan egzersiz testidir. Bu testin uygulanması kolaydır, ucuzdur. Tıpkı diğer PH değerlendirmelerinde olduğu gibi, doktorlar 6DYT'nin sonuçlarını her zaman klinik bağlamda yorumlarlar. Genel olarak, PH hastasının maksimum egzersiz kapasitesini değerlendirmek için kardiyopulmoner egzersiz testi (KPET) yapılır. PAH hastalarında 6DYT'nde 440 metreden fazla yürüyenler düşük riskte, 165-440 metre arasında yürüyebilenler orta riskte 165'den daha az yürüyebilenler ise yüksek riskte değerlendirilir (Park et al., 2022).

2.7.3.5. Transtorasik Ekokardiyografi

Transtorasik ekokardiyogram (TTE) en önemli non-invaziv tarama aracı olmaya devam etmektedir ve tanı koymak için sağ kalp kateterizasyonu zorunlu olmaya devam etmektedir. PH'nin ekokardiyografik olasılığı, normal erişkinlerde daha önce yayınlanmış verilerden elde edilmiş (Rudski et al., 2010) ve triküspit yetersizlik hızı, sağ ventrikül boyutu, ventriküler septal fonksiyon, alt vena kava çapı dalgalanmaları ile solunum döngüsü kombinasyonu kullanılarak uzman görüşü ile konsolide edilmiştir (Rudski et al., 2010; Galie et al., 2015). Triküspit yetersizliği hızı (TRV) kategorisine ve ekokardiyografik işaretlerin varlığına veya yokluğuna göre hastaya düşük, orta veya yüksek PH olasılığı atanabilir (Galie et al, 2015). Bununla birlikte, bu yöntemle yükselmiş pulmoner arter sistolik basıncının varlığı, PH'nin hemodinamik alt grubuna veya sınıflandırmasına özgü değildir veya bunu öngörmez (Cordina et al, 2019).

PAH veya KTEPH hastalarında sağkalımı öngördüğü bildirilen ekokardiyografik parametreler arasında TRV, triküspit anüler düzlem sistolik gezi, pulmoner arter dilatasyonu, orta ila şiddetli triküspit yetersizliği, sağ ventrikül fonksiyonel alan değişikliği, perikardiyal efüzyon ve miyokardiyal performans indeksi yer alır (Grapsa et al., 2015; Mazurek et al., 2017) (Şekil2.7).

2.7.3.6. Ventilasyon/Perfüzyon Akciğer Taraması

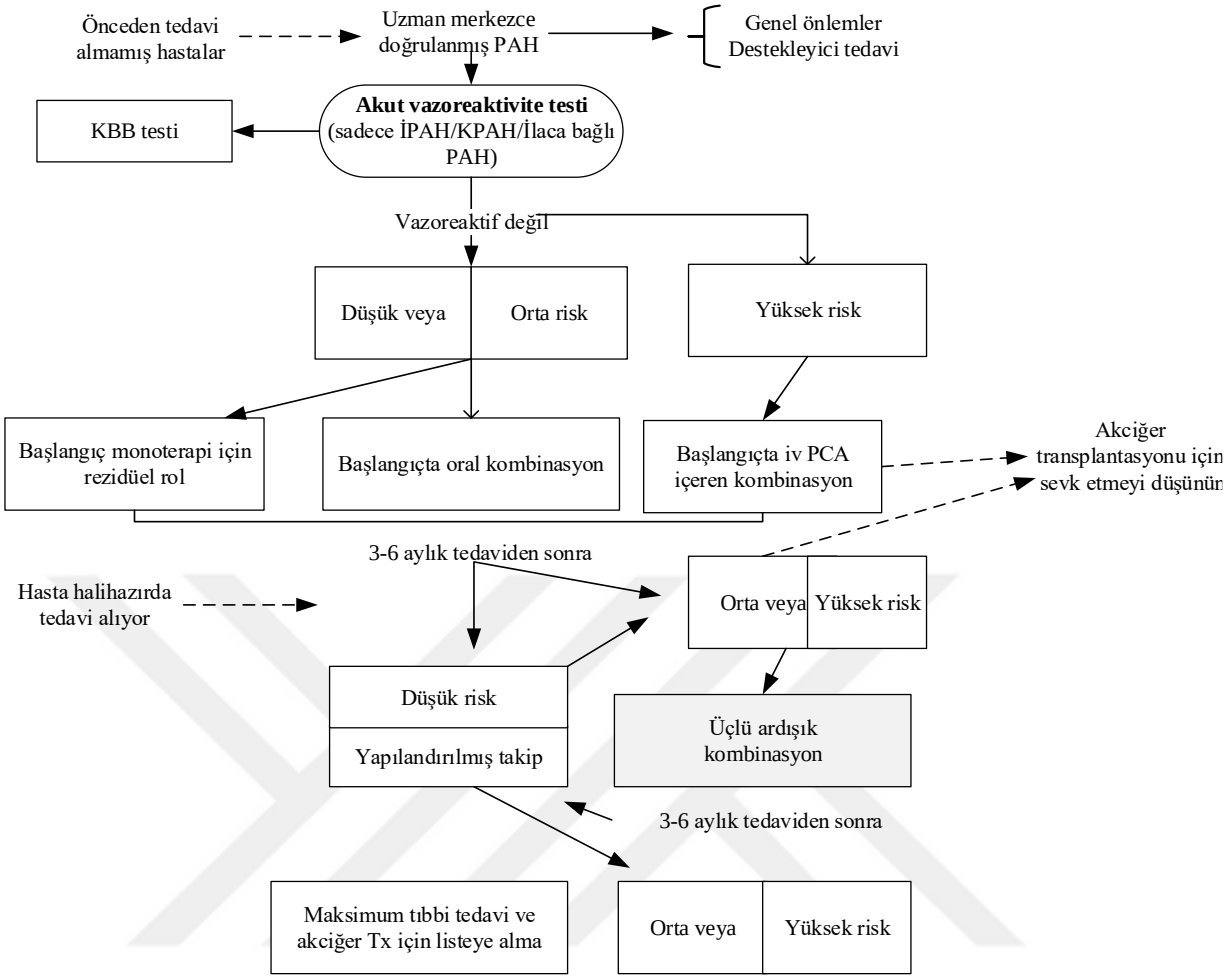
Doğrulanmış sol kalp veya akciğer hastalığı olmayan, şüpheli veya doğrulanmış PH'si olan tüm hastalarda, yüksek duyarlılığı (% 90 ila %100) ve özgüllüğü (%94 ila %100) nedeniyle KTEPH'yi dışlamak için ventilasyon-perfüzyon (V/Q) taraması yapılmalıdır (Galie et al, 2015) (Şekil 2.1).

2.7.3.7. Göğüs Bilgisayarlı Tomografisi

Sağ ventrikül genişlemesini, sağ atriyal genişlemeyi, genişlemiş ana pulmoner arteri (çapı) gösteren göğüs bilgisayarlı tomografisi (BT) ⩾29 mm) veya ana pulmoner arter/artan aort çapı oranı ⩾1, PH'yi düşündürür. Yüksek çözünürlüklü kontrastsız inceleme, parankimal akciğer hastalığını tanımlayabilir ve PH akciğer hastalığı ile PAH arasında ayrım yapabilir (Frost et al, 2019). BT pulmoner anjiyografi tek başına kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH) tanısını atlayabilir (Mandras et al., 2020).

2.8. PULMONER HİPERTANSİYONDA TEDAVİ

PH sıklıkla spesifik olmayan semptomlarla ve aynı zamanda altta yatan hastalıkla ortaya çıktığından, teşhisin konulması oldukça zaman almaktadır. PH sıklıkla kardiyak veya pulmoner bir problem olarak yanlış teşhis edilebildiği için, tanı doğrulaması sıklıkla pulmoner vasküler yatakta kalıcı hasarın ardından ortaya çıkar (Gallant, 2017). Prognozu belirlemek genellikle zordur ve WHO grup I (idiyopatik) PH vakalarında kötü olarak belirtilmiştir. Bu grup için ortalama tanı yaşı 45'tir ve hastaların %79'u hastalığı sergileyenler kadındır (Frost et al, 2010). Tedavi görmeyen WHO grup I PH hastalarının ortalama yaşam beklentisi, sıklıkla tanı anından itibaren yaklaşık üç yıl olarak belirtilir (Adiutori, 2000; D'Alonzo et al., 1991; Lourenço et al, 2012; Yates and Saunders, 2008). Altta yatan veya komorbid hastalık, izole PH'nin sonucunu tahmin etmede zorluk yaratabilir (Yates and Saunders, 2008), bu da diğer Dünya Sağlık Örgütü etiyoloji gruplarında açıkça belirlenmiş bir prognoz veya başlangıç yaşı ile sonuçlanmaz. Pulmoner hipertansiyon tedavisinde temel amaç hastanın yaşam kalitesini ve fonksiyonel kapasitesini arttırmak, mortaliteyi ve hastaneye yatışı azaltmaktır. VI. Dünya Pulmoner Hipertansiyon Sempozyumu Tedavi Algoritması Şekil 2.2’de yer verilmiştir.



Şekil 2.2: VI. Dünya Pulmoner Hipertansiyon Sempozyumu Tedavi Algoritması (Okumuş ve ark., 2020)

[1]Tx: Transplantasyon;
[2]KKB: Kalsiyum kanal blokeri;
[3]PCA: Prostasiklin analogları;
[4]İPAH: İdiyopatik pulmoner arteriyel hipertansiyon;
[5]KPAH: Kalıtsal pulmoner arteriyel hipertansiyon;
[6]PAH: Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon

2.8.1. Farmakolojik Tedavi

Tüm PH hastalarında komorbiditelerin (örn., uyku apnesi ve KOAH) yönetimi esastır ve herhangi bir gruptaki hastalar, diüretikler, oksijen ve ağırlaştırıcı faktörlerin tedavisi, sıvı durumunun optimizasyonu dahil KY tedavisi gibi destekleyici tedavilere, sağ ventrikül ard yükünün azaltılması ve endikeyse kardiyak inotroplara ihtiyaç duyabilir (Galie et al., 2015; Hoeper et al., 2019). Bilinen bir pulmoner emboli öyküsü olmasa bile tüm KTEPH hastalarında oral antikoagülasyon endikedir ve diğer PH tiplerinde uygun olabilir. PAH'da demir eksikliği yaygındır ve gerektiğinde demir ikamesi ile demir düzeylerinin izlenmesi endikedir (Mandras

et al., 2020).

Randomize olmayan 12 farklı çalışmanın sistematik incelemesinde antikoagülasyon ile mortalitenin azalmasına rağmen, yararın çoğunun IPAH hastalarında görüldüğünü bildirmiştir. Buna karşılık, bağ dokusu hastalığı (CTD) ile ilişkili PAH'da herhangi bir fayda görülmediği ve sistemik skleroz hastalığı- pulmoner arter hipertansiyon (SSc-PAH)'lı hastalarda ölüm riski arttığı tespit edilmiştir (Hopkins & Rubin, 2021).

Pulmoner Hipertansiyon için Yeni Başlatılan Tedavilerin Karşılaştırmalı, Prospektif Kayıt Defterinde (COMPERA), diğer PAH formlarına sahip olanlara kıyasla SSc-PAH olanların post-hoc analizinde, antikoagülan tedavi almayan hastalarla karşılaştırıldığında antikoagülan alan hastalarda daha kötü sağkalıma yönelik anlamlı olmayan bir eğilim var olduğu tespit edilmiştir (Olsson et al., 2014).

Erken ve Uzun Süreli PAH Hastalık Yönetimini Değerlendirmek için Kayıt Defteri'nde (REVEAL), İPAH'lı hastalarda, daha önce varfarin kullanmamış PAH kontrollerine kıyasla, hastalık şiddeti için ayarlandığında bile varfarin kullanımıyla ilişkili sağkalım avantajı yok olduğu bilinmektedir (Preston et al., 2015) Bununla birlikte, antikoagülan almayan PAH hastalarıyla karşılaştırıldığında, varfarin alan SSc-PAH hastalarında mortalitede (çoğunlukla ilerleyici hastalıktan) yüzde 50'lik bir artış bildirilmiştir (Hopkins & Rubin, 2021).

PH'nin spesifik tedavisi hastalık grubuna bağlıdır. PAH patofizyolojisinde (Humbert et al,2016) tedavi edilmeyen hastalara kıyasla egzersiz kapasitesini, hemodinamiyi ve sonuçları iyileştiren hedefe yönelik tedavilerin geliştirilmesine yol açmıştır (Galie et al., 2015; Benza et al., 2019). Tanıtılan ilk ajanlar, prostasiklin reseptörü üzerinde etkili olan güçlü vazodilatörler olan prostasiklin analoglarıdır (Galie et al., 2015)

Mevcut prostasiklin analogları, intravenöz, oral ve nazal aerosol formülasyonlarında bulunan oral beraprost, intravenöz epoprostenol, intravenöz ve subkutan treprostinil ve iloprost içerir. Selexipag, seçici bir oral prostanoid olmayan prostasiklin reseptör agonistidir. Bosentan, masitentan ve ambrisentan dahil endotelin reseptör antagonistleri, endotelinin vazokonstriktif ve mitojenik etkilerini önler (Galie et al., 2004).Nitrik oksit (NO)-çözünür guanilat siklaz (sGC)-siklik guanozin monofosfat (cGMP) yolu da PAH patogenezinde rol oynar (Humbert et al., 2011) cGMP üretimi vazodilatasyonu tetikler ve hücre proliferasyonunu inhibe eder, ancak PAH'da NO-sGC-cGMP yolu baskılanır ve cGMP'yi hidrolize eden fosfodiesteraz tip 5 indüklenerek vazokonstriksiyon ve hücre proliferasyonuna yol açar. Fosfodiesteraz tip 5 inhibitörleri cGMP'nin parçalanmasını önlerken, sGC uyarıcısı riociguat, NO-sGC bağlanmasını stabilize ederek, sGC'yi NO'ya duyarlı hale getirir ve ayrıca sGC'yi doğrudan

uyararak artan cGMP sentezine neden olur (Mandras et al., 2020).

Avrupa Kardiyoloji Derneği/Avrupa Solunum Derneği ve Amerikan Göğüs Hekimleri Koleji PAH'ta hedefe yönelik tedavilerin kullanımına ilişkin yayınlanmış tavsiyeleri bulunmaktadır (Galie et al., 2015; Klinger et al., 2019). Hastalar başlangıç kombinasyon tedavisi almalı, yüksek riskli hastalar ise üçlü tedaviye erken geçiş için düşünülmelidir (Galie et al., 2015; Benza et al., 2019; Klinger et al., 2019). Yüksek riskli hastalarda (örneğin, sağ ventrikül disfonksiyonu ve/veya şiddetli hemodinamik bozukluk), başlangıç kombinasyon tedavisi parenteral prostanoidleri içermelidir ve yüksek riskli bir hasta kohortunda mortalite azalması nedeniyle epoprostenol en yüksek tavsiyeye sahiptir (Benza et al., 2019). Riociguat'ın fosfodiesteraz tip 5 inhibitörü ile kombinasyonu kontrendikedir (Galie et al., 2015; Benza et al,2019). Akciğer nakli, maksimum tıbbi tedaviye yanıt vermeyen şiddetli PAH'lı seçilmiş hastalar için bir seçenektir. Ancak PAH tedavi seçeneklerinin artması ve kombinasyon tedavisi ile ilerleyici yaklaşım ile akciğer nakli sadece son çare olarak kullanılmalıdır (Galie et al., 2015).

Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH) onaylı tedavilerin kombinasyon tedavisi, bazı hastalar için istenmeyen yan etkilerin artması potansiyeli de dahil olmak üzere birden fazla ilacın yanı sıra maliyetleri de beraberinde getirir. Bu durumlarda hastalar kombinasyon tedavisini tolere edemez veya isteksizdir ve ABD paneli monoterapiyi önerir. Parenteral prostanoidlerin endike olduğu ancak hastanın uyum sağlayamadığı hastalarda oral veya inhale prostanoidlerin kullanımına ilişkin veri bulunmamaktadır (Klinger et al., 2019).

Pulmoner hipertansiyon sol kalp hastalığı tedavisinin temel taşı, altta yatan kalp hastalığının yönetimidir. Örnekler arasında kalp kapak hastalığının onarımı ve azalmış sistolik fonksiyon ile KY'nin agresif tedavisi yer alır. Kanıtlar sınırlı olsa da spesifik olmayan vazodilatörler faydalı olabilir (Galie et al., 2015). Şiddetli KY'de, potansiyel olarak invaziv izleme yoluyla hacim durumunu optimize etmek esastır. Pulmoner hipertansiyon sol kalp hastalığı kötü prognoza sahiptir ve klinik denemeler de dahil olmak üzere bireysel değerlendirme ve yönetim için uzman PH merkezlerine sevk edilmelidir. Pulmoner hipertansiyon sol kalp hastalığında PH onaylı tedavilerin yararına dair hiçbir kanıt yoktur ve bazıları potansiyel güvenlik sinyalleri göstermiştir (Vachiery et al., 2019).

Pulmoner hipertansiyon-kronik akciğer hastalığı tedavisi öncelikle altta yatan akciğer hastalığının tedavisini içerir ve potansiyel olarak tek iyileştirici tedavi akciğer naklidir. Pulmoner hipertansiyon-kronik akciğer hastalığı artan mortalite ile ilişkilidir ve hastalar uzman PH merkezlerine sevk edilmeli ve klinik araştırmalar için düşünülmelidir

(Nathan et al., 2019; Galie et al., 2015). Pulmoner hipertansiyon-kronik akciğer hastalığı için yerleşik bir tıbbi tedavi yoktur ve PH onaylı tedavilerin faydalı olduğuna dair hiçbir kanıt yoktur (Nathan et al., 2019). Ambrisentan, idiyopatik pulmoner fibrozda kontrendikedir ve riociguat, idiyopatik interstisyel pnömonilerle ilişkili PH'da kontrendikedir (Nathan et al., 2019).

Pulmoner tromboendarterektomi, potansiyel olarak küratif olması, semptomların önemli ölçüde azalması ve çoğu hastada hemodinamik ve sağ ventrikül yetersizliği'nin iyileşmesini sağladığı için KTEPH için tercih edilen tedavidir (Galie et al., 2015; Raza et al., 2018). Bu nedenle PTE adayı hastalarda cerrahi medikal tedavi lehine ertelenmemelidir. Bununla birlikte, hastaların %40'a kadarı PTE için uygun değildir ve %51'e kadarında PTE sonrası kalıcı/tekrarlayan PH gelişir (Kim et al, 2019). Bu hastalar hedefe yönelik tıbbi tedaviye adaydır ve uzman bir KTEPH merkezinde BPA (Bisfenol-A) için düşünülmelidir (Kim et al., 2019; Galie et al., 2015, Elwing et al., 2018). CTEPH için onaylanmış tek tıbbi tedavi olan Riociguat, CHEST-1 (Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension Soluble Guanilate Cyclase–Stimulator Trial 1) çalışmasından elde edilen etkinlik ve güvenlik verilerine dayalı olarak ameliyat edilemeyen veya kalıcı/tekrarlayan KTEPH'si olan yetişkinler için endikedir (Galie et al, 2015; Kim et al,2019). MERIT-1 çalışmasında ve uzun vadeli uzantısı MERIT-2'nin ön sonuçlarında inoperabl KTEPH'li hastalarda PVR üzerinde faydalar gösteren, özellikle masitentan olmak üzere KTEPH hastalarında PAH onaylı birkaç başka ajan değerlendirilmiştir (Ghofrani et al., 2017; Howard et al., 2020). KTEPH'li seçilmiş hastalarda BPA hemodinamikleri, semptomları, egzersiz kapasitesini ve sağ ventrikül fonksiyonunu iyileştirebilir (Kim et al., 2019).

Yapılan çalışmalar ışığında;

1. Vazoreaktivite testi pozitif olan IPAH, HPAH ve ilaca bağlı PAH hastalarında KKB'ler önerilir (Önerinin *gücü I, Kanıt düzeyi C*).
2. Tedavi görmemiş PAH hastalarına ve düşük veya orta PAH riski olan hastalara başlangıç monoterapisi veya onaylanmış ilaçların kombinasyon tedavisi sağlanmalıdır (Önerinin *gücü I, Kanıt düzeyi A*).
3. Başlangıç monoterapisine veya ilk ikili kombinasyon tedavisine yetersiz tedavi yanıtı gösteren PAH hastalarında onaylı ilaçların sıralı kombinasyon tedavisi önerilir (Önerinin *gücü I, Kanıt düzeyi B*).
4. Sol kalp hastalığı veya akciğer hastalığı olan PH hastalarına PAH onaylı ilaçların kullanılması önerilmez (Önerinin *gücü III, Kanıt düzeyi C*).

5. Ameliyat edilebilirliği olan KTEPH hastaları için cerrahi pulmoner endarterektomi ve derin hipotermik dolaşım durması önerilir (Önerinin *gücü I, Kanıt düzeyi B*).
6. Cerrahi tedaviden sonra kalıcı veya tekrarlayan lezyonları olan semptomatik KTEPH hastalarında veya ameliyat edilemeyen KTEPH hastalarında Riociguat önerilir (Önerinin *gücü I, Kanıt düzeyi B*) (Park et al., 2022).

2.8.2. Farmakolojik Olmayan Tedavi ve Genel Önlemler

2.8.2.1. Egzersiz ve Pulmoner Rehabilitasyon

PAH'lı hastalar düzenli olarak egzersiz yapmalıdır. Bir pulmoner egzersiz rehabilitasyon programına sevk için endikasyonlar, kronik obstrüktif akciğer hastalığı popülasyonundan tahmin edilmiştir, ancak faydaları benzer görüldüğü tespit edilmiştir (Mereles et al, 2006; Morris et al, 2017). Avrupa Solunum Derneği tarafından yayınlanan ve altısı randomize çalışma olan 20 çalışmayı (784, çoğunlukla PAH hastası) gözden geçiren 2019 tarihli bir bildiride, egzersiz eğitimi sürekli olarak iyileştirilmiş egzersiz kapasitesi, kas fonksiyonu, yaşam kalitesi ve muhtemelen sağ ventrikül ile fonksiyon ve pulmoner hemodinamik ilişkilendirilmiştir (Grünig et al., 2019).

Çoğunlukla grup 1 PAH'lı hastaları içeren beş randomize çalışmanın 2017 meta-analizinde, 3 ila 15 hafta arasında değişen egzersiz programları, egzersiz kapasitesinde oksijen alımı (2,4 mL/kg/dakika artış) ve sağlıkla ilgili yaşam kalitesi iyileşme (altı dakikalık yürüme mesafesinde [6DYM] 60 metre artış) ile sonuçlanmıştır (Morris et al., 2017).

2.8.2.2. Aşılar

Akciğer Damar Hastalıkları Araştırma Derneği PH hastaları yaşlarına uygun tüm grip ve pnömokok pnömoni aşıları ile aşılanmayı önermektedir (Kula, 2021).

2.8.2.3. Sigaraya Karşı Danışmanlık

Sigara içen (sigara veya diğer ürünler) hastalara danışmanlık verilmesi önerilmektedir (Hopkins & Rubin, 2021).

2.8.2.4. Beslenme

İdeal bir PAH diyeti olmasa da, hastalara genel olarak sağlıklı bir diyet izlemelerini ve normal bir vücut kitle indeksini hedeflemelerini önerilmektedir (Hopkins & Rubin, 2021).

2.8.2.5. Psikososyal Destek

Pek çok hasta, hastalıklarının seyri sırasında, genellikle tanıdan hemen sonra ortaya çıkan korku, endişe ve depresyon yaşar. Klinisyenlerden, din görevlilerinden, ruh sağlığı ve palyatif bakım sağlayıcılarından ve savunuculuk ve destek gruplarından alınan proaktif psikososyal

destek, zihinsel sağlığı zayıflatan sonuçların önlenmesine yardımcı olunulmalıdır (Hopkins & Rubin, 2021).

2.8.2.6. Oksijen Tedavisi

Dinlenme, egzersize bağlı veya gece hipoksemisi olan PAH hastalarına oksijen uygulanmalıdır. Bununla birlikte, PAH hastalarında oksijenin değerini destekleyen veriler, kronik obstrüktif akciğer hastalığından kaynaklanan hipoksemili hastalardan elde edilmiştir. Kronik obstrüktif akciğer hastalığı (KOAH) olan hipoksemik hastalarda oksijen, uzun süreli sağkalım ile ilişkilidir, ancak aynı yararın PAH hastalarına da uygulanıp uygulanmadığı bilinmemektedir (Hopkins & Rubin, 2021).

2.8.2.7. Doğum Kontrolü

Klinisyenler, çocuk doğurma yaşındaki kadınları, hamileliğin pulmoner vasküler hemodinamiyi kötüleştirme, akut kardiyovasküler kollaps ve ölümü hızlandırma ve fetal hipoksemi ile sonuçlanma riskini artırabileceği konusunda bilgilendirmesi önerilmektedir. Riski güvenilir bir şekilde öngören bilinen hiçbir faktör yoktur, ancak şiddetli PAH veya hızla azalan hastalık, kötüleşen hastalığı tolere etme yeteneğinin sınırlı olduğu anlamına gelebilir. Ek olarak, ilaç kullanan kadınlar için PH'a özgü ilaçlar (endotelin reseptör antagonistleri ve riociguat teratojenik olduğu bilinmektedir. Genel olarak östrojenin PAH patogenezinde rol oynadığı düşünüldüğünden östrojen içeren kontraseptiflerden kaçınılmalıdır (Hopkins & Rubin, 2021).

Emzirme için ise anekdot vakaları sildenafil, treprostinil ve bosentan kullanırken emzirmenin başarılı olduğunu bildirse de veriler zayıf olduğu ve genel olarak önerilmemektedir (Franco et al, 2012; Molelekwa et al, 2005).

Amerika Birleşik Devletleri'ndeki dört büyük akademik tıp merkezinden PH'lı 49 hamile kadının (30'unda Dünya Sağlık Örgütü [WHO] grup 1 PAH vardı) geriye dönük bir incelemesi, yüzde 16'lık bir ölüm oranı (sekiz kadın) bildirmiştir. Sekiz ölümün yedisi, grup 1 PAH'lı kadınlarda meydana geldi; bunlardan altısında şiddetli PH vardı (ortalama pulmoner arter basıncı ≥50 mmHg olarak tanımlanmıştır). Şiddetli PH'si olan kadınların yüzde yetmiş üçü, vazopresörler, inotroplar, pulmoner vazodilatörler ve ekstrakorporeal membran oksijenasyonu (ECMO) dahil olmak üzere pulmoner hipertansiyon için gelişmiş tedaviler aldığı tespit edilmiştir (Meng et al., 2017). Yapılan farklı bir çalışmada gebeliği devam eden PAH hastalarında anne ölüm oranı %13 ile %16.7 arasında olduğu saptanmıştır (Jais et al., 2012).

2.8.2.8. İrtifa ve Hava Yolculuğu

Yüksek irtifaya maruz kalan veya hava yolculuğu planlayan hastalar, rutin PAH ilaçlarına

devam etmelidir. Oksijen satürasyonlarını yüzde 90'ın üzerinde tutmak için ek oksijen (dakikada 2 ila 4 lt/dk) de uygulanabilirliği önerilmektedir (Hopkins & Rubin, 2021).

2.9. PULMONER HİPERTANSİYONDA GÖRÜLEN KISITLILIK VE SEMPTOMLAR

Pulmoner Hipertansiyon gibi kronik hastalıklarda hasta merkezli tıbbın kilit önemdeki özelliklerinden biri hastanın bir dizi semptom ve bunlarla ilgili, hastaya özgü sosyolojik ve bilişsel çerçevede oluşabilecek ve hastanın korkularına başa çıkma mekanizmalarına ve hedeflerine katkıda bulunabilecek psikolojik yanıtlarla başvurmasıdır (McGoon et al., 2019). PH'yı hedefleyen tedaviler genellikle tüm fiziksel semptomları azaltmaz ya da mutlaka hastanın psiko-sosyal fonksiyonunu düzeltmeleri gerekmez; Sağlıkla ilgili yaşam kalitesinin (HRQoL) optimize edilmesinde erken dönemde palyatif bakım tekniklerinin tedaviye dahil edilmesinin bir rolü olabileceği öne sürülmüştür (Matura et al., 2014). PH tedavilerinin hemodinamik açıdan ve bazı semptomlar açısından yarar sağlanmasına karşın PH tedavilerinin HRQoL üzerinde olumsuz etkileri olabilecek yan etkileri vardır. Dolayısıyla diğer açılardan yararlı tedaviler sırasında HRQoL'e odaklanan stratejiler olasılıkla daha da önemli hale gelmektedir (McGoon et al., 2019).

2014 yılında PAH hastalarının ve temsilcilerinin dahil olduğu bir toplantı yapılmış ve bağımsızlığın kaydedilmesi, rutin günlük etkinliklerin yerine getirilememesi, diğerleriyle ve çocuklarla ilişkilerini tam olarak sürdürememe, utanma, tek başına kalmaktan korkma ve tedavinin yan etkilerinin HRQoL üzerindeki etkisi dahil PAH'ın bireysel olarak hastanın yaşamı üzerinde fiziksel semptom yükü ötesindeki etkisine vurgu yapılmıştır (McGoon et al., 2019). Matura ve arkadaşlarının yaptığı kesitsel çalışmada bu hastalarda günlük yaşam üzerinde en fazla yorgunluk, eforla nefes darlığı ve uyku güçlüğünün en büyük etkiye sahip olduğu bulunmuştur (Matura et al,2016).

Yapılan çalışmada geçen 20 yıl içinde semptom başlangıcından pulmoner hipertansiyon (PH) tanısına kadar geçen sürede anlamlı bir azalma olmamıştır (Frost et al, 2019). Semptomlar ve ilerleyici seyri, hastaları olumsuz etkilemekte, ruh halini bozmakta ve yaşam kalitesini (QoL) düşürmektedir (Von Visger et al, 2018). Hastalar ve aileleri üzerinde ağır bir hastalık yükü oluşturmaktadır (Rubenfire et al., 2009). Yapılan çalışmalarda PH'lı birçok hasta, depresyon ve anksiyete gibi duygusal problemler geliştirir. PH'nin neden olduğu boğulma ve nefes darlığı hissini sürekli yaşayan hastalarda yüksek oranda anksiyete ve depresif bozukluk beklenir. Solunum semptomları anksiyete ve depresyon ile yakından ilişkilidir. Depresyon, PH hastalarında azalmış işlevsellik, artan sağlık harcamaları ve daha kötü prognoz ile ilişkilidir

(McCollister et al,2010; Löwe et al,2004). Yapılan yarı yapılandırılmış derinlemesine görüşmede PAH tanısı konulduktan sonra hastalar cinsiyet sıklığında düşüş bildirmiş ve %62 gibi önemli bir kısmı kardiyopulmoner semptomlar nedeniyle cinsel ilişkiye girme korkusu yaşadığı saptanmış (Yee et al, 2022). PH semptomları önemli morbidite ve hastaların günlük yaşamını etkiler (Galie et al, 2016).

Beş Avrupa ülkesinden PAH'lı 455 hasta ve bakıcıları ile yapılan çalışmada hastaların %56'sının PAH'ın günlük yaşamları üzerinde "önemli" bir etkisi olduğunu bildirdiğini; %85'i çalışmalarının etkilendiğini; %73'ünün hane geliri azaldığını ve %55'i, hastalığın aile ve arkadaşlar tarafından anlaşılmamasının başlıca nedeni olmak üzere, yalıtılmışlık hissettiklerini bildirdiği tespit edilmiştir (Aldrighetti et al, 2012). PH hastalarının finansal alanı da etkilenmiştir çünkü fonksiyonel kısıtlılıklar ve iş fonksiyonlarını yerine getirememe nedeniyle birçok hasta işini bırakmak zorunda kalmakta olduğu bildirilmiştir (Paulo and Sampio, 2020). Literatür incelediğinde erken dönemde palyatif bakım tekniklerinin tedaviye dahil edilmesinin hastaların yaşadığı semptomlar ve neden olduğu günlük yaşam kısıtlılıklamalarında bir rolü olabileceği öne sürülmektedir (McGoon et al., 2019; Matura et al., 2014).

2.10. PULMONER HİPERTANSİYONDA HEMŞİRELİK BAKIMI

Hemşirelerin pulmoner hipertansiyon hastalarında kapsamlı öykü almaları oldukça önemlidir. Nefes darlığı, göğüs ağrısı, yorgunluk gibi belirsiz veya yaygın semptomlar, ve senkopun diğer risk faktörleri ışığında değerlendirilmesi gerekir (Budev et al., 2003). Ayrıntılı bir öykü, bitkisel ilaçların, iştah kesicilerin kullanımını içermelidir. Geçmiş tıbbi öykü, pulmoner tromboz, karaciğer hastalığı, akciğer hastalığı veya konjenital kalp hastalığını tanımlamalıdır. Hastaların hastalık süreci ve tedavisi hakkında eğitime ihtiyaçları vardır. Danışmanlık, sağlıklı yaşam tarzı, diyet, sigarayı bırakma, aktivite düzeyi, anksiyete ve depresyonun yönetimi ve bazı reçetesiz satılan ilaçlar ve bitkisel ilaçlardan kaçınma ile ilgili bilgileri içermelidir (Yates et al., 2019). Yaşam tarzı modifikasyonu yaşam tarzı değişiklikleri PH yönetiminde çok önemlidir ve birçok standart kalp yetersizliği önlemini yansıtır (Duquette, 2015) Pulmoner hipertansiyon derneğinin önerileri arasında bu öneriler yer almaktadır; tüm hastalara grip aşısı olmaları tavsiye edilmelidir. Egzersiz ve aktivite düzeyi semptomlar tarafından yönlendirilir. Hastalar baş dönmesi, göğüs ağrısı veya şiddetli nefes darlığı semptomları gösterecek kadar egzersiz yapmamalıdır (Yates et al., 2019). PH karmaşık bir hastalık olduğundan, hasta eğitimi ve katılımı başarılı yönetimin anahtarıdır. Eğitimde ilaç uyumu vurgulanmalıdır (Tartavoulle et al., 2011). Tedavi bakımın amaçları semptomları en aza

indirmek, hastalığın ilerlemesini önlemek ve kardiyak ve pulmoner fonksiyonu optimize etmektir (Centeno, 2011). Pulmoner hipertansiyonu olan hastalar ilaç dozlarındaki ani değişikliklere duyarlıdır. Diğer ilaçların eklenmesi veya kesilmesi ile doz değişiklikleri meydana gelebilir. Avrupa Toplum Rehberi (Ciraci et al, 2014) PH için ilaçlar, alfa adrenerjik blokerlerin, beta-adrenerjik blokerlerin ve ACEI'lerin antihipertansif etkilerini güçlendirebilir ve bu ilaçlar dikkatli bir izleme ile başlatılmalıdır. Nitratlar ve PDE-5 ilaçlarının kombinasyonunun hastaları şiddetli hipotansiyona yatkın hale getirdiği bilinmektedir (Schwartz and Kloner, 2010). Eritromisin, fenitoin ve ketokonazol, sildenafil serum seviyelerinde artışa neden olabilir (Duquette et al., 2015).

Psödoefedrin içeren dekonjestanlar gibi reçetesiz satılan ilaçlar vazokonstriksiyonu kötüleştirebilir. Sarı kantaron ve ginseng gibi bitkisel ilaçlar CCB'nin etkisini artırabilir veya azaltabilir, digoksin seviyelerini etkileyebilir ve varfarin seviyelerinin etkisini azaltabilir (Berkowitz and Coyne, 2003).

Flukonazol ve amiodaron, bosentan serum düzeylerinin artmasına neden olurken, rifampin ve fenitoin bosentanda önemli bir azalmaya neden olur. Bosentan östrojen ve progesteronda azalmaya neden olur ve hormonal kontrasepsiyon kullanan hastalarda kontraseptif başarısızlığa neden olabilir (Ciraci et al., 2014). Hemşireler ilaç ve yan etkileri konusunda hastalara eğitim vermelidir. PAH'lı bir hastanın ilaç rejiminde değişiklik çok yapılmaktadır. İdeal olarak, değişiklikler yalnızca bir PH merkezindeki sağlayıcılara dikkatlice danışılarak yapılmalıdır (Duquette et al., 2015).

Önemli bir hemşirelik süreci, intravenöz epoprostenol veya IV/SC treprostinilin başlatılmasıdır. Bu genellikle PAH uzmanlık merkezlerinde PAH hemşireleri tarafından yapılır. Prostasiklin tedavisi birkaç günlük bir süre içinde hastanede başlatılır ve titre edilir. Dozlama bireyselleştirilir ve belirti ve semptomların yanı sıra ilacın yan etkilerine dayalıdır (Widlitz et al., 2007). Hemşirelik becerileri, PH belirti ve semptomlarını değerlendirmeyi, yan etkileri yönetmeyi ve santral venöz hattın bakımını içerir (Widlitz et al., 2007). Titrasyon ile her 15 dakikada bir kan basıncı, kalp hızı, kalp ritmi ve O2 satürasyon düzeylerinin izlenmesi gerekir. Özellikle epoprostenol durumunda, potansiyel rebound pulmoner hipertansiyon nedeniyle infüzyon asla aniden durdurulmamalıdır. Bu terapi uzun süreli olduğundan ve evde hasta ve ailesi tarafından yönetildiğinden, steril karıştırma teknikleri, aseptik merkezi hat pansuman değişiklikleri, pompa yönetimi ve PH belirti ve semptomlarının izlenmesi ve hipotansiyon, senkop ve pre-senkop dahil yan etkilerin düzeyi hakkında derinlemesine eğitim gereklidir (Yates et al,2019). Epoprostenol tedavisi almaka olan hasta ve yakınlarının fiziksel, emosyonel,

sosyal açıdan yaşamları büyük ölçüde etkilenebilmektedir. Bu sebeple hasta ve yakınlarının kompleks tedavi sürecinde tedaviye uyum sağlamada sorunlar yaşayabilmektedir. Hemşirelerin hasta ve yakınlarını düzenli aralıklarla izlemeleri, onlara psikososyal destek ve tedaviye uyum sağlamaları büyük önem taşımaktadır (Sezgin ve Mert, 2018)

Ev ortamını güvenlik ve temizlik açısından değerlendirmek ve evde hazırlık sürecinin ilk izlenmesi yoluyla sepsis gibi potansiyel terapi komplikasyonlarından kaçınmak için düzenli evde hemşirelik ziyaretleri önerilir (Widlitz et al., 2007). Başlangıçta haftada bir, daha sonra akciğer grafisi, ekokardiyogram, yürüme testi ve sağ ventrikül yetersizliği varsa sağ kalp kateterizasyonu ile her bir ila üç ayda bir klinik takip önerilir (Yates et al., 2019).

PH hastalarında optimal sıvı dengesinin korunması, fonksiyonun optimize edilmesi için kritik öneme sahiptir. İnterstisyel sıvı, tuz ve sıvı alımını sınırlandırarak ve diüretikler kullanarak yönetilir (Duquette, 2015). Diüretikler, hastayı özellikle potasyum ve magnezyum olmak üzere elektrolit bozukluklarına yatkın hale getirebilir (Huether, 2012). Hastalar hastanede ve evde günlük olarak tartılmalıdır. Ağırlıkta 2-3 kg'lık bir artış şiddetle ele alınmalıdır (Tartavoulle, 2011). Hastaya günlük kilo vermesi ve ani artışları bildirmesi için koçluk yapılmalıdır (Centeno, 2011).

Semptomların giderilmesi ve hipoksinin neden olduğu yoğun vazokonstriksiyon için oksijen desteği sıklıkla gereklidir (Duquette, 2015). Uçaklarda kabinler 1500–2500 m'de basınç altında olduğundan, hastalara yüksek irtifalardan kaçınmaları ve uçuş sırasında PAH uzmanlarıyla oksijen tedavisi hakkında görüşmeleri tavsiye edilmelidir (Berkowitz and Coyne, 2003). Sık sık uçmak, ek oksijen kullanımını gerektirir. Hedef, hastanın oksijen satürasyonunu her zaman %90'ın üzerinde tutmak olmalıdır (Centeno, 2011). Hipoksiye eşlik eden ani pulmoner vazokonstriksiyondan kaçınmak için oksijen yavaşça kesilmelidir (Brashers, 2012). Yataktan çıkmak için oksijen tüpünün gelişigüzel çıkarılmasından kaçınılmalıdır (Duquette, 2015). Hastalar, vazodilatasyonu artırabilecek sıcak duşlar ve saunalar gibi aşırı sıcaklıklardan kaçınmalıdır (Yates et al., 2019).

Yürüme gibi düzenli egzersiz, yaşam kalitesini ve fonksiyonel sınıflandırmayı iyileştirmek için önemlidir (Duquette, 2015). Egzersiz Toleransı Düşük yoğunluklu, düşük doz egzersiz PH hastaları için faydalıdır. Fonksiyonel kapasiteyi ve yaşam kalitesinin çeşitli göstergelerini geliştirir (Galie, 2014). Mereles ve arkadaşları, 15 hafta boyunca düşük dozlu, denetimli egzersiz eğitiminin, fiziksel, zihinsel ve sosyal işlevsellikte iyileşmeler ile, ciddi şekilde zayıflamış PH hastalarına bile fayda sağladığını göstermiştir (Mereles et al., 2006). Grunig ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada benzer bulgular göstermiştir (Grunig et al., 2011)

Yoğun egzersizin ise senkop veya ölüme neden olduğu ve kaçınılması gerektiği bulunmuştur (Centeno, 2011). Hastalar, göğüs ağrısına, baş dönmesine, neredeyse senkopa veya şiddetli dispneye neden olan herhangi bir şeyden kaçınarak aktiviteyi artırmaya teşvik edilmelidir (Hassan et al., 2011).

Kadın hastalara gebelikten kaçınmaları tavsiye edilmelidir. İki tür doğum kontrolü ve ayda bir gebelik testi önerilir. PH tanısı %30-50 arasında anne ölüm oranını beraberinde getirir (Centeno, 2011) Doğum kontrol hapının pulmoner hipertansiyonu kötüleştirebileceğini bilen kadınlar için doğum kontrolü kritik öneme sahiptir (Yates et al., 2019).

Hasta savunucuları olarak hemşireler, PH hastalarının yönetiminde çok önemli bir role sahiptir. Üçüncü basamak merkezin dışında bakım alan hastalar için PH ekibi ile iletişim sürdürülmelidir (Centeno, 2011). İlaç yönetimi ve yaşam tarzı değişiklikleriyle ilgili kapsamlı öğretime ihtiyaç duyulduğundan, hastalar ve/veya aileler toplum hastanesi hemşiresi için mükemmel bir kaynak olabilir (Duquette, 2015).

Hemşirelerin rolleri;

1. Bakımı Organize Etmek:

a. Tanı konulmadan önce yapılan testlerin koordinasyonu

b. Tedavi sırasında doz ayarlama ve hastanın ekstra tedaviye gereksinimine yönelik rehberlik etme

c. Hastaların oral, intravenöz ya da inhaler tedavilerinde hastalara ve yakınlarına eğitim verme, izleme ve destek sürecinde görev alma

d. Hastanın sonuçlarını yorumlama ve oluşabilecek risklere yönelik önlem alma,

e. Hastaları tedavi sürecini organize etme, süreci biten hastaları ise taburcu etme

f. Destek gruplarının koordinasyonunu sağlama

2. Değerlendirme- Girişim:

a. Hastanın kronik hastalıkları, geçirdiği operasyonlarıyla ilgili veri toplama, hastanın fiziki muayenesini yapma

b. Hastanın sağ kalp yetersizliği mevcut ise değerlendirme ve girişimde bulunma,

c. Hastanın kullanmakta olduğu ilaçlara yan etkisi olup olmadığını gözlemleme, yanıtını değerlendirme ve yönetme

d. Tedavi sürecinde hastanın uyumunu değerlendirme, baş etme becerilerini geliştirmesi için desteklemek

e. Hastanın ihtiyaçlarını belirleme, değerlendirme ve problem çözme

3. Eğitim ve Araştırma:

a. Hasta ve personelin teşhis sürecinde, tedavi seçenekleri konusunda bilgilendirilmesinde, ilaç kullanımının nasıl olacağı ve oluşabilecek yan etkiler neler ve hastalık sürecinin yönetiminde eğitimler uygulama,

b. Hastanın öz -bakım becerilerini, bakım sonuçlarını, hastalık yönetimini desteklemek ve iyileştirmek amaçlı araştırmalar yapma

4. Savunma:

a. Hastanın sağlık haklarını koruma, savunma ve etkili iletişimde bulunma

b. Finansal sınırlıklar yönünden hasta haklarını savunma ve uygun kaynaklara başvurma, yönlendirme (Ünser ve ark., 2019).

2.11. YAŞAM KALİTESİ

PH hastalığın ilerlemesinin belirsizliği ve değişkenliği, hastaları sağlık durumunun azalması riskine sokar ve hastalar ve aileleri üzerinde ağır bir hastalık yükü oluşturur (American Lung Association 2022, Rubenfire et al., 2009). HRQOL, QOL'nin bir yönüdür ve hastanın sağlık durumunu fiziksel, psikolojik ve sosyal alanlar aracılığıyla ölçen çok boyutlu bir kavramdır. Hastalık yükünü, yalnızca mortalite veya morbidite gibi klinik sonuçlarla ilgilenen geleneksel konseptten çok daha üstün olan öznel deneyim dahil, bireyin işlevselliği perspektifinden ölçer. Bu nedenle HRQOL, önemli bir klinik son nokta, ekonomik bir faktör ve hatta prognozun bir öngörücüsü olarak ortaya çıkmıştır (Cenedese et al., 2006). PH'lı popülasyonlarda hem HRQoL hem de QoL yıllar boyunca çeşitli araçlarla değerlendirilmiştir (Reis et al., 2018). Çalışmamızda kullandığımız EmPHasis-10, pulmoner arteriyel hipertansiyonda HRQoL'yi değerlendirmek için kısa bir ankettir. (Yorke et al., 2014). Klinikte PH hastalarını değerlendirmek için geliştirilmiştir. Psikolojik sıkıntı, fonksiyonel egzersiz kapasitesi ve dispne gibi ilgili klinik parametreler için geçerliliği, güvenilirliği ve duyarlılığı yüksek 10 soruluk bir ankettir. EmPHasis-10 anketinin, PH hastalarına yönelik alternatif bir HRQoL anketinin kısa sürede uygulanabilmesi, puanlanabilir olması, tarafından klinik uygulamada kolayca kullanılabilir olması yönüyle kolaylık sağlamaktadır (Ödevoğlu et al., 2019).

Pulmoner hipertansiyon hastalık sürecinin başlangıcında çoğu hastada nefes darlığı, halsizlik veya egzersiz sırasında baş dönmesi gibi belirtiler görülebilir (Hahn et al., 2017). PAH'lı 187 nüfuslu Ulusal Sağlık Enstitüleri kayıtlarında, %98'i PAH olan PH hastarında %60'ında dispne ilk semptom olarak saptanmıştır. Yorgunluk (%19), senkop (%8) olarak

saptanmıştır (Ruopp and Cockrill BA., 2022). İlerlemiş hastalıkta, bu genel görünüm minimum eforla veya istirahatte ortaya çıkabilir. Hastalar PH'nin semptomlarının günlük yaşamlarında büyük bir etkiye sahip olduğunu ifade etmektedirler (Graarup et al, 2016). PH hastaları için mevcut tedavi seçenekleri hastalık progresyonu ve semptom yönetim yetersizdir, fakat fonksiyonel ve hemodinamik bozukluklar hala kapsamlıdır ve birçok hastada yaşam kalitesinin kötüleşmesine neden olmaktadır (Galie et al., 2009). PH hastalarında solunum kas gücü, egzersiz kapasitesi ve fiziksel aktivite azalmıştır (Aslan ve ark., 2016; Sağlam ve ark., 2015).

PH tanısı konulduktan sonra hastalar gerçeği anlama ve kabul etme gibi karışık duygularla baş etmeye çalışırlar. PH'nin karmaşık doğası, geleceğin belirsizliği ve tedavinin yetersizliği, stres, düzenli sosyal aktiviteleri sürdürememe, uyku kalitesinde bozulma gibi depresyonla ilişkili semptomları ortaya çıkarabilir (Verma et al., 2016). Çoğu hasta, yaşamlarını etkileyen yorgunluk ve dispne bildirir. Merdiven çıkmayı zorlaştıran, yürüme mesafelerini kısaltan, duygu durumlarını etkileyen ve günlük işlerde sık sık dinlenmeyi gerektiren bu belirtiler yaşam kalitesinin düşmesine neden olur (Suman et al., 2017) Kahraman ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada PAH'lı bireylerde hastalık şiddetlendikçe üst ekstremitelerin egzersiz kapasitesi, kavrama kuvvetleri ve dirsek fleksiyonu kuvveti (sağ) azalmakta ve üst ekstremite günlük yaşam aktivite kısıtlılıkları artırdığı saptanmıştır (Kahraman ve ark., 2017).

PH, hastalar ve aile üyeleri için yaşam kalitesini olumsuz etkileme potansiyeline sahip kronik bir hastalıktır. Hemşireler, hastaları anksiyete ve depresyon açısından izlemek ve gerektiğinde eğitim ve duygusal destek sağlarken baş etme becerilerini, aile desteğini ve yaşam kalitesi sorunlarını değerlendirmek için çok önemli bir konumdadır. Günlük yaşamlarını zorlaştıran bu hastalıkla uğraşan hastalar ve/veya aile üyeleri için genellikle psikolojik danışma için sevk gerekli hale gelir (Yates et al., 2019). Flattery ve arkadaşları PH ile yaşayan 11 hasta üzerinde nitel bir çalışma yürütmüş ve iki aşırı yaygın tema keşfetmiştir. Bu hastalıkla ilişkili bir belirsizlik olduğunu, aynı zamanda bununla belirsiz bir şekilde başa çıkmayı ve hayatlarına devam etmeyi öğrenme yeteneği olduğunu bulmuşlardır (Flattery et al., 2005). Hemşireler, ilaçlar, yan etkiler ve yaşam tarzı değişiklikleriyle ilgili bilgileri paylaşırken, hastaların ve ailelerinin tanıdan tedaviye sistemde gezinmelerine yardımcı olmak için mükemmel bir konumdadır. Tedavi seçenekleri değiştikçe hemşireler PH'nin yaşam kalitesi üzerindeki etkisini sürekli olarak değerlendirmelidir. Başa çıkma becerilerini izlemek ve hasta ve aile eğitimi ve desteği sağlamak, hastalara bu zor hastalıkla baş etmede yardımcı olacaktır (Yates et al., 2019).

Sağlıkla ilgili yaşam kalitesinin de PH hastalarında sağkalım ile ilişkili olduğu gösterilmiştir (Mathai et al, 2016; Rubenfire et al., 2009). Hastaların PH ile yaşama

deneyimlerini tanımlamak için yapılan kalitatif ve kesitsel çalışmalar, PH'nin yaşamları üzerindeki etkisini ve yaşam tarzlarını zaman içinde duruma adapte etme ihtiyaçlarını/yeteneklerini göstermiştir (Yorke et al, 2014; White et al, 2006; Flattery et al, 2005). Avrupa Pulmoner Hipertansiyon Derneği tarafından beş ülkede 455 hasta ve bakıcı arasında yapılan bir ankette, hastaların yarısından fazlası PH'nin günlük yaşam üzerinde önemli bir etkisi olduğunu bildirdi: örneğin, egzersiz veya spor yapmak, merdiven çıkmak ve ev işi veya yemek alışverişi gibi günlük işleri yapmak. İş ve istihdam, hane halkı geliri ve kişisel ilişkiler üzerinde sonuç olarak etkileri olan önemli sorunlardı (Yorke et al., 2018).

Yorke ve arakadaşlarının 185 hastada yaptığı çalışmada başlangıçta, hastalarda anksiyete, depresyon, dispne ve şiddetli yorgunlukta önemli bozulma var olduğu 18 ay boyunca Hastane Anksiyete ve Depresyon Ölçeği-Anksiyete skorundaki ($p=0.04$) azalma dışında önemli bir değişiklik gözlenmediği saptanmıştır. Depresyon ve dispne, HRQoL'nin yordayıcılarıydı (sırasıyla $p=0.002$ ve $p=0.03$). Oksijen kullanımı ayrıca azalan HRQoL ve artan semptom şiddeti ile ilişkili olduğu saptanmıştır (Yorke et al, 2018). Yapılan farklı bir çalışmada PAH/CTEPH örneklemdeki neredeyse iki kat daha fazla hastanın klinik olarak anlamlı depresyon semptomlarına (%21.9) kıyasla klinik olarak anlamlı anksiyete semptomları (%35.9) gösterdiğini belirtilmektedir. Bu, endişe ve belirsizliğin, hastaların günlük yaşamlarında karşılaştıkları zorluklardan daha fazla duygusal sorun yarattığını gösteriyor ve tedavi ve tıbbi yönetimdeki son gelişmelere rağmen bu koşulların hastalar tarafından oldukça tehdit edici olarak algılandığı saptanmıştır (Camacho and Jiménez., 2018).

Pulmoner hipertansiyonlu (PH) hastalarda psikiyatrik bozuklukların yaygınlığını araştıran ilk çalışma olduğunu iddia eden daha önceki bir rapor, hastaların üçte birinden fazlasında (%35.4) eşlik eden bir psikiyatrik bozukluk tanımlamıştır. Çalışma popülasyonunda majör depresif bozukluk ve panik bozukluklar en sık görülen psikiyatrik bozukluklardır. Yakın tarihli bir çalışma da PAH'lı hastalarda psikolojik semptomların yaygınlığını ve bunların HRQoL ile ilişkisini incelediğinde; araştırmacılar, işlevsel sınıf ve yeti yitimi ile birlikte depresif belirtilerin, çalışma popülasyonu arasında HRQoL değerlerinde gözlenen varyans üzerinde büyük bir etkisi olduğunu belirtmişlerdir (Delcroix and Howard., 2015).

3. YÖNTEM

3.1. ARAŞTIRMANIN AMACI VE TIPI

Araştırma, pulmoner hipertansiyon tanısı olan hastaların günlük yaşam kısıtlılıklarının ve yaşam kalitesinin belirlenmesi amacıyla tanımlayıcı bir çalışma olarak planlandı ve uygulandı.

3.2. ARAŞTIRMA SORULARI

- Pulmoner hipertansiyon tanısı olan bireylerin günlük yaşam kısıtlılık düzeyleri nedir?
- Pulmoner hipertansiyon tanısı olan bireylerin yaşam kalitesi nasıldır?
- Pulmoner hipertansiyon tanısı olan bireylerin günlük yaşam kısıtlılık düzeyleri ve yaşadıkları semptomlar yaşam kalitesini nasıl etkiler?
- Pulmoner hipertansiyon tanısı olan bireylerin sosyodemografik özellikleri yaşam kalitesini nasıl etkiler?
- Pulmoner hipertansiyon tanısı olan bireylerin sosyodemografik özellikleri, bireylerin günlük yaşam kısıtlılık düzeylerini ve yaşadıkları semptomları nasıl etkiler?

3.3. ARAŞTIRMANIN YERİ VE ZAMANI

Araştırma, 01 Şubat – 01 Mayıs 2022 tarihleri arasında İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Kardiyoloji Enstitüsü servislerinde yatan ve polikliniklerine başvuran hastalar ile yüzyüze görüşme yöntemi ile veri toplanarak gerçekleştirildi. Onam alındıktan sonra yüz yüze görüşme yöntemi kullanılarak araştırmacı tarafından soru-cevap şeklinde veri toplama formlarının doldurulması planlandı.

3.4. ARAŞTIRMANIN EVREN VE ÖRNEKLEMI

Araştırmanın evrenini, İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Kardiyoloji Enstitüsü servis ve polikliniklerinde takip edilen pulmoner hipertansiyon tanısı konulan hastalar oluşturdu.

Araştırma örneklemini 01 Şubat- 01 Mayıs 2022 tarihleri arasında bu evren içinde seçim kriterlerine uygun olan ve çalışmaya katılmaya gönüllü olan hastalar oluşturdu. Hastane kalite biriminden alınan bilgilere göre son 6 ay kardiyoloji servisinde yatan ve polikliniğe muayeneye

gelen pulmoner hipertansiyon hasta sayısının 200 olduğu bildirilmiştir. Örnekleme alınacak hasta sayısı Salant ve Dillman'ın %95 güven aralığı, 0.05'lik yanılma payı belirlediği, evreni bilinen örneklem formülü ile bulundu (Salant and Dillman, 1994).

Bu formül;

$N = N\ t^2\ p\ q\ /\ d^2\ (N-1) + T^2pq$ N: Hedef kitledeki birey sayısı

n: İncelenen olayın görülüş sıklığı (gerçekleşme olasılığı)

q: İncelenen olayın görülmeyiş sıklığı (gerçekleşmeme sıklığı)

t: Belirli bir anlamlılık düzeyinde, t Tablosuna göre bulunan teorik değer

d: Olayın görülüş sıklığına göre kabul edilen ± örnekleme hatasıdır

Örneklem formülü kullanılarak homojen bir yapıda olmayan bu evren için % 95 güven aralığında, ± % 5 örnekleme hatası ile gerekli örneklem büyüklüğü n = 200 (1.96)2 (0.2) (0.8) / (0.5)2 (200-1) + (1.96)2 (0.2) (0.8) = 111 olarak hesaplandı. Örneklem hesabına ek olarak araştırma hipotezine ilişkin güç analizi yapıldı. Testin gücü, G*Power 3.1 programı ile hesaplanmıştır. Etki büyülüğü Cohen (1988) tarafından belirlenen çoklu regresyon analizine göre orta düzeyde olarak 0.15 alınmıştır. Çalışmanın gücünün belirlenmesinde %95 değerini geçmesi için; %5 anlamlılık düzeyinde ve 0.15 etki büyüklüğünde 107 kişiye ulaşılması planlanmıştır (df=2; F=3.09).

Veri toplama süreci dahilinde hastaların 3 ay da bir kontrole gelmesi, 3 aydan sonra aynı hasta grubuna denk gelinmesi ve COVID-19 pandemi döneminden dolayı hastaların muayeneye gelmemesinden dolayı araştırmada 92 bireye ulaşılabildi.

Araştırmaya dahil edilme kriterleri:

- En az 3 ay önce Pulmoner Hipertansiyon tanısını konulmuş olan,
- 18 yaş ve üzerinde olan,
- Bilişsel veya konuşma bozukluğu olmayan,
- Araştırmaya katılmayı kabul eden hastalar çalışmaya dahil edildi.

Araştırmaya dahil edilmeme kriterleri:

- Araştırmaya katılmaya istekli olmayan,
- Soruları algılamasını, iletişim kurmasını etkileyecek düzeyde narkotik analjezik kullanan,
- Ciddi mental hastalık tanısı olan,
- Bilişsel işlev bozukluğu olan,
- Türkçe anlamakta güçlük çeken,
- Başarılı pulmoner endarterektomi ameliyatı geçirmiş olan ve pulmoner arter basıncı normal değerlere düşen hastalar dahil edilmedi.

3.5. VERI TOPLAMA ARAÇLARI

Araştırmada kullanılan veri toplama araçları; Hasta Bilgi Formu (EK-1), Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili (Claps) (Ek-2) (Özcanlı ve Çına, 2015) (EK-2), Emphasis-10 Anketi'dir (Ek-3) (Ödevoğlu et al., 2019). Araştırmada veriler yaklaşık 15-20 dakika yüz yüze görüşme ile toplandı.

3.5.1. Hasta Bilgi Formu

Araştırmaya katılan bireylerin sosyodemografik özellikleri, pulmoner hipertansiyon dışında kronik hastalık varlığı, pulmoner hipertansiyon tanı süresi, pulmoner hipertansiyon eğitimi alma durumu, sağlık hizmetlerinin kullanım sıklığını sorgulayan anket formu toplam 14 maddeden oluşmaktadır (EK1). Bu sorulara ek olarak Avrupa Kardiyoloji Derneği (ESC) New York pulmoner hipertansiyon sınıflandırması kullanıldı (Okumuş ve ark,2020).

3.5.2. Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili (CLASP) Ölçeği

2012 yılında Özcanlı tarafından geçerlik ve güvenilirliği yapılan kardiyovasküler kısıtlılık ve semptomlar profili (CLASP); göğüs ağrısı, solunum yetersizliği, bilek şişliği, yorgunluk, fiziksel ve sosyal fonksiyonlar, ev içi faaliyetleri (kadın-erkek), kaygı ve cinsellik olmak üzere 9 alt boyuttan oluşan otuz yedi sorudan oluşan bir ölçektir (Özcanlı ve Çına, 2015). Likert tipi olan ölçek hem fiziksel hem de fonksiyonel boyutu değerlendirmektedir (Lewin et al,2002). Ölçekte, her alt boyut ayrı ayrı değerlendirilir ve her boyut dört-altı sorudan oluşur, fonksiyon bozukluğunun seviyesine göre sorular "normal", "hafif", "orta", "ileri" şeklinde değerlendirilmektedir. Ölçekte alınan puan yükseldikçe yaşam kalitesi düşmektedir (Lewin et al,2002). Ölçeğin skorlama yönergesi EK-2'de verilmiştir. Ölçekte göğüs ağrısı alt boyutu (2-6. sorular), solunum yetersizliği alt boyutu (8-12. sorular), bilek şişliği (14-16. sorular) yorgunluk (18-20. sorular), fiziksel ve sosyal fonksiyonlar (21-27. sorular), ev içi faaliyetler-kadın (28-29. sorular), ev içi faaliyetler-erkek (30-31. sorular), kaygı (32-34. sorular) ve cinsellik (35-37. sorular) alt boyutları bulunmaktadır. Bu çalışmada ölçeğin alt boyutlarının cronbach alpha değerleri cinsellik alt boyutu hariç 0,978-0,624 arasında bulunmuştur (Özcanlı ve Çına, 2015) (EK-2). Bu araştırmada ölçeğin güvenirliği Cronbach's Alpha=0.78 olarak yüksek bulundu.

3.5.3 Emphasis-10 Anketi

Ödevoğlu ve arkadaşları tarafından 2018 yılında geçerlik ve güvenirliği yapılan

EMPHASİS-10 ANKETİ, Yorke ve ark. tarafından geliştirilen 10 sorudan oluşan PH hastalarına özel bir yaşam kalitesi anketidir. Anket, PH hastalığının nefes darlığı, yorgunluk ve enerji eksikliği gibi önemli etkilerini ve sosyal ilişkilerin etkileriyle ilgili endişeleri içermektedir. Anket Likert ölçeği kullanılarak değerlendirilir (Yorke et al., 2014). Her sorunun 0 - 5 arasında bir puanı vardır. Anketten alınabilecek toplam puan 0 ila 50 arasındadır ve yüksek puanlar kötü yaşam kalitesini gösterir. Anketin güvenirlik analizi için Cronbach alfa katsayısı kullanılmıştır. Sonuçlar %95 güven aralığında ve anlamlılık $p<0.05$ düzeyinde değerlendirilmiştir (Ödevoğlu et al., 2019) (EK-3). Bu araştırmada ölçeğin güvenirliği Cronbach's Alpha=0.93 olarak yüksek bulundu.

3.6. VERİLERİN İSTATİKSEL ANALİZİ

Araştırmada elde edilen veriler bilgisayar ortamında SPSS 22.0 istatistik programı aracılığıyla değerlendirilmiştir. Araştırmaya katılan hastaların tanımlayıcı özelliklerinin belirlenmesinde frekans ve yüzde analizlerinden, ölçeğin incelenmesinde ortalama ve standart sapma istatistiklerinden faydalanılmıştır. Araştırma değişkenlerinin normal dağılım gösterip göstermediğini belirlemek üzere Kurtosis (Basıklık) ve Skewness (Çarpıklık) değerleri incelendi (Tablo 3.1).

Tablo 3.1: Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili ve Emphasis-10 Ölçeğinin Normal Dağılımı (n=92)

	n	Basıklık	Çarpıklık
Göğüs Ağrısı	92	-0.434	1.117
Solunum Yetersizliği	92	0.845	1.236
Bilek Şişliği	92	-0.634	0.839
Yorgunluk	92	1.364	-1.362
Fiziksel Ve Sosyal Fonksiyonlar	92	-0.977	-0.012
Ev İçi Faaliyetler Kadın	92	-0.769	-0.713
Ev İçi Faaliyetler Erkek	92	1.114	1.025
Kaygı	92	0.092	0.274
Cinsellik	92	-1.040	-0.065
Yaşam Kalitesi	92	-0.779	0.019

İlgili literatürde, değişkenlerin basıklık çarpıklık değerlerine ilişkin sonuçların +1.5 ile -1.5 (Tabachnick ve Fidell, 2013), +2.0 ile -2.0 (George, ve Mallery, 2010) arasında olması normal dağılım olarak kabul edilmektedir. Araştırma değişkenlerinin normal dağılım gösterdiği saptandı. Verilerin analizinde parametrik yöntemler kullanıldı. Hastaların ölçek düzeylerini

belirleyen boyutlar arasındaki ilişkiler korelasyon ve regresyon analizleri aracılığıyla incelendi. Hastaların tanımlayıcı özelliklerine göre ölçek düzeylerindeki farklılaşmaların incelenmesinde t-testi, tek yönlü varyans analizi (Anova) ve post hoc (Turkey, LSD) analizlerinden faydalanıldı.

Etki büyüklüğünü hesaplamak için Cohen(d) ve Eta kare(η2) katsayıları kullanılmıştır. Etki büyüklüğü gruplar arasındaki farkın önemli kabul edilecek büyük bir fark olup olmadığını göstermektedir. Cohen değeri 0.2:küçük; 0.5:orta; 0.8:büyük olarak, eta kare değeri 0.01:küçük; 0.06:orta; 0.14:büyük olarak değerlendirilmektedir (Büyüköztürk ve ark, 2018).

3.7. Araştırmanın Sınırlılıkları

Bu araştırmanın tek merkezde gerçekleştirilmesi, veri toplama süreci dahilinde hastaların 3 ay da bir kontrole gelmesi, 3 aydan sonra aynı hasta grubuna denk gelinmesi ve pandeminin olması ve hastaların muayeneye gelememesi örneklem sayısının azalmasına neden olmuştur.

3.8. Araştırmanın Yasal ve Etik Yönleri

Araştırmaya başlamadan önce İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Sosyal ve Beşerî Araştırmalar Etik Kurulu'ndan 11.07.2019 tarihli ve 419 sayılı (EK 5) etik kurul izni alındı. Daha sonra İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Kardiyoloji Enstitüsü' nden (EK 6) kurum izni alındı. Araştırmaya katılmayı kabul eden pulmoner hipertansiyon hastalarına; araştırmaya başlamadan önce hastalara Helsinki Bildirgesinde yer alan ilkelere bağlı kalınarak hazırlanan Bilgilendirilmiş Gönüllü Olur Formu (EK 1) ile araştırmanın amacı, planı, süresi hakkında bilgilendirilerek hastadan sözlü ve yazılı izinler alındı.

Araştırmada kullanılan Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili (Claps) (Ek-2), Emphasis-10 Anketi (Ek-3) için Türkçe geçerlik ve güvenirlik çalışmasını yapan sorumlu araştırmacıdan elektronik posta ile yazılı izinler alındı (EK 5).

4. BULGULAR

Bu bölümde araştırmaya katılan bireylerden veri toplama araçları yoluyla toplanan verilerin analizleri sonucu elde edilen bulguların istatistiksel değerlendirilmesi yer almaktadır.

1. Bireylerin sosyo-demografik özellikleri ile klinik özelliklerine ilişkin bulguları
2. Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili (CLAPS) ölçeğine ilişkin bulgular
3. Emphasis-10 ölçeğine ilişkin bulgular
4. Hastaların CLAPS ve Emphasis-10 puanları arasındaki ilişkilere ait bulgular

4.1. BİREYLERİN SOSYO-DEMOGRAFİK ÖZELLİKLERİ İLE KLİNİK ÖZELLİKLERİNE İLİŞKİN BULGULAR

Bu bölümde bireylerin sosyo-demografik özellikleri, klinik özellikleri, ESC sınıflaması, bulgularına yer verildi (Tablo 4.1, Tablo 4.2, Tablo 4.3).

4.1.1. Bireylerin Sosyo-Demografik Özelliklerine İlişkin Bulgular

Araştırmaya katılan bireylerin sosyo-demografik özelliklerine ilişkin verileri Tablo 4.1'de açıklandı.

Tablo 4.1: Bireylerin Sosyo-Demografik Özelliklerine Göre Dağılımı (n=92)

Özellikler	n	%
Cinsiyet		
Kadın	73	79.3
Erkek	19	20.7
Yaş		
40 yaş ve altı	17	18.5
41-50 yaş arası	30	32.6
51-60 yaş arası	23	25.0
60 yaş ve üzeri	22	23.9
Eğitim durumu		
İlkokul- Ortaokul	68	73.9
Lise	15	16.3
Üniversite	9	9.8
Medeni durum		
Evli	30	32.6
Bekar	62	67.4
Çalışma durumu		
Çalışıyor	20	21.7
Çalışmıyor	72	78.3
Gelir durumu		
Günlük ihtiyaçlar için rahat para harcıyorum	7	7.6
Günlük ihtiyaçlarımı karşılayabiliyorum	25	27.2
Sadece zorunlu ihtiyaçlarımı karşılayabiliyorum	29	31.5
Zorunlu ihtiyaçlarımı bile zor karşılayabiliyorum	31	33.7

Çalışmaya katılan bireylerin yaşları 22 ile 80 yıl arasında değişmekte olup ortalama 52.14±13.61' dir, %79.3'ü kadın, %20.7'si erkektir. Araştırmaya katılan bireylerin %73.9'u ilkokul-ortaokul, %16.3'ü lise, %9.8'i üniversite mezunudur. Bireylerin %32.6'sı bekar, %67.4'ü evlidir, %6.5'i kamu çalışanı iken, %16.3'ü özel sektör, %15.2'si emekli, %62'si çalışmamaktadır. Bireylerin %7.6'sı günlük ihtiyaçlar için rahat para harcadığını ifade ederken, %27.2'si günlük ihtiyaçlarını karşılayabildiğini, %31.5'i sadece zorunlu ihtiyaçlarını karşılayabildiğini, %33.7'si ise zorunlu ihtiyaçlarını bile zor karşılayabildiği tespit edildi (Tablo 4.1).

4.1.2. Bireylerin Klinik Özelliklerine İlişkin Bulgular

Araştırmaya katılan bireylerin klinik özelliklerine ilişkin verileri Tablo 4.2'de açıklandı.

Tablo 4.2: Bireylerin Klinik Özelliklerine Göre Dağılımı (n=92)

Özellikler	n	%
Hastalık süresi		
3 ay-1 yıl	14	14.2
2-5 yıl	21	6.7
6-15	40	43.5
15 yıldan fazla	17	18.5
Kronik hastalık		
Yok	31	33.69
Var	61	66.30
Diabetes mellitus	25	27.2
Hipertansiyon	34	37.0
KOAH	6	6.5
Astım	7	7.6
Sklorederma	6	6.5
Pulmoner Hipertansiyonla İlgili Eğitim Alma		
Evet	9	9.8
Hayır	83	90.2
Eğitimi kimden aldığı		
Hekim	7	77.8
Hemşire	2	22.2
Son bir yıl içinde hastaneye yatış sıklığı		
Hiç yatmadı	73	79.3
Birkez ve üzeri	19	20.7
Son 1 Yıl İçerisinde Acil Servis Başvurusu		
Hiç Yok	67	72.8
Birkez ve Üzeri	25	27.2

Araştırmaya katılan bireylerin %15.2'si hastalık tanısının 3 ay -1 yıl önce konulduğu, %22.8'i 2-5 yıl önce, %19.6'sı 6-10 yıl önce, %23.9'u 11-15 yıl önce, %18.5'i 15 yıldan daha uzun süre önce hastalık tanısınını konulduğu tespit edildi (Tablo 4.2).

Araştırmaya katılan bireylerin %66.30'unun kronik hastalığı bulunduğu tespit edildi. Bireylerin %27.2'sinde DM, %37'sinde HT, %6.5'inde KOAH, %7.6'sında Astım, % 6,5'inde ise Sklorederma hastalıklar olduğu tespit edildi (Tablo 4.2).

Araştırmaya katılan bireylerin %9.8'si pulmoner hipertansiyon ile ilgili eğitim aldığı,

eğitim alanların %77.8'si hekimden, %22.2'si hemşireden eğitim aldığı tespi edildi (Tablo 4.2).

Bireylerin hastaneye yatış sıklığına göre %79.3'ü son 1 yıl içerisinde hiç yatmadığı, %20.7'si birkez veya birden çok yatışı olduğu tespit edilmiştir. Bireylerin acil servis başvurusuna göre %72.8'i hiç başvurmadığı, %27.2'si bir ve birden fazla başvurduğu tespit edildi (Tablo 4.2).

4.1.3: Bireylerin ESC Sınıflamasına İlişkin Bulguları

Araştırmaya katılan bireylerin ESC (Avrupa Kardiyoloji Derneği) sınıflamasına ilişkin verileri Tablo 4.3'te açıklandı.

Tablo 4.3: Bireylerin ESC Sınıflamasına Göre Dağılımı (n=92)

PH ESC Sınıflaması	n	%
-Pulmoner Arter Hipertansiyon	84	91.3
-Sol Kalp Hastalığına Bağlı Pulmoner Hipertansiyon	-	-
-Kronik Akciğer Hastalığı ve/veya Hipoksemiye bağlı Pulmoner Hipertansiyon	-	-
-Kronik Tromboembolik Pulmoner Hipertansiyon	7	7.6
-Belirsiz ve/veya Çok Faktörlü Mekanizmalara Bağlı Pulmoner Hipertansiyon	1	1.1

[1] ESC: Avrupa Kardiyoloji Derneği Sınıflamasına;

Araştırmaya katılan bireylerin ESC sınıflaması incelendi. Bireylerin %91.3'ü (n=84) pulmoner arter hipertansiyonu, %7.6'sı (n=7) kronik tromboembolik PH, %1.1'i (n=1) belirsiz veya çok faktörlü mekanizmalara bağlı PH olduğu tespit edildi (Tablo 4.3).

4.2. Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili Ölçeğine İlişkin Bulgular

Kardiyovasküler kısıtlılık ve semptomlar profili (CLASP); solunum yetersizliği, göğüs ağrısı, bilek şişliği, fiziksel ve sosyal fonksiyonlar, yorgunluk, ev içi faaliyetleri (kadın-erkek), cinsellik ve kaygı olmak üzere 9 alt boyutlarından oluşmaktadır. Bu bölümde bireylerin CLASP bölümlerine ilişkin veriler Tablo 4.4, Tablo 4.5, Tablo 4.6, Tablo 4.7'te açıklandı.

Tablo 4.4: Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili Dağılımı (n=92)

Gruplar	n	%
Göğüs Ağrısı Varlığı		
Yok	63	68.5
Var	29	31.5
Göğüs Ağrısı		
Hafif	12	41.4
Orta	16	55.2
Ciddi	1	3.4
Solunum Yetersizliği Varlığı		
Yok	7	7.6
Var	85	92.4
Solunum Yetersizliği		
Hafif	16	18.8
Orta	23	27.1
Ciddi	46	54.1
Bilek Şişliği Varlığı		
Yok	53	57.6
Var	39	42.4
Bilek Şişliği		
Hafif	16	41.0
Orta	21	53.8
Ciddi	2	5.1
Yorgunluk Varlığı		
Yok	9	9.8
Var	83	90.2
Yorgunluk		
Hafif	19	22.9
Orta	42	50.6
Ciddi	22	26.5

Araştırmaya katılan pulmoner hipertansiyon tanılı bireylerin %68,5'i göğüs ağrısının olmadığı belirlenirken, %31.5'inin göğüs ağrısının var olduğunu belirlendi. Bireylerin göğüs ağrısı %41.4 hafif, %55.2 orta, %3.4 ciddi düzeyde olduğu saptandı (Tablo 4.4).

Bireylerin %92.4 solunum yetersizliği şikayeti yaşadığı belirlendi. %18.8'i hafif, %27.1'i orta, %54.1'i ciddi düzeyde solunum yetersizliği yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.4).

Araştırmaya katılan bireylerin %42.4'ü bilek şişliğinin olduğu; %41'i hafif, %53.8'i orta, %5.1'i ciddi düzeyde var olduğu saptandı (Tablo 4.4).

Bireylerin yorgunluk varlığına göre %90,2'sinin yorgunluk şikayetinin olduğu ve %22.9'u hafif, %50.6'sı orta, %26.5'i ciddi düzeyde yorgunluğunun olduğu saptandı (Tablo 4.4)

Tablo 4.4 (devam): Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili Dağılımı (n=92)

Gruplar	n	%
Fiziksel Ve Sosyal Fonksiyonlar Varlığı		
Var	92	100
Fiziksel Ve Sosyal Fonksiyonlar		
Normal	11	12.0
Hafif	29	31.5
Orta	27	29.3
Ciddi	25	27.2
Ev İçi Faaliyetler Kadın (n:73)		
Normal	6	8.2
Hafif	15	20.5
Orta	49	67.1
Ciddi	3	4.1
Ev İçi Faaliyetler Erkek (n:19)		
Hafif	6	31.6
Orta	11	57.9
Ciddi	2	10.5
Kaygı Varlığı		
Var	92	100
Kaygı		
Normal	23	25.0
Hafif	51	55.4
Orta	16	17.4
Ciddi	2	2.2
Cinsellik Varlığı		
Yok	26	28.3
Var	66	71.7
Cinsellik		
Normal	23	34.8
Hafif	32	48.5
Orta	10	15.2
Ciddi	1	1.5

Araştırmaya katılan pulmoner hipertansiyon tanılı bireylerin fiziksel ve sosyal fonksiyonları değerlendirilirken hastaya -son 2 haftada ev dışında ne kadar mesafe yürüyebildiği, hızının nasıl olduğu sorgulandı- %12'si normal, %31.5'i hafif, %29.3'ü orta, %27.2'si ciddi düzeyde kısıtlandığı saptandı (Tablo 4.4).

Bu çalışmada %79.3'üni kadınlar oluşturmakta, ev içi faaliyetleri %8.2 normal, %20,5 hafif, %67.1 orta, %4.1 ciddi düzeyde kısıtlandığı, sorun yaşadığı saptandı (Tablo 4.4).

Bireylerin ev içi faaliyetler erkek gruplarına göre %31.6'sı hafif, %57.9'u orta, %10.5'i ciddi düzeyde kısıtlandığı belirlendi (Tablo 4.4).

Bireylerin %100'ünün kaygı yaşadığı ve %55.4'ü hafif, %17.4'ü orta, %2.2'si ciddi düzeyde olduğu saptandı (Tablo 4.4).

Bireylerin %71.7'sinin aktif cinsellik yaşamının olduğu, %34.8'sinin cinsellik yaşamının normal olduğu, %48.5'inin hafif, %15.2'sinin orta, %1.5'inin ciddi düzeyde sorun yaşadığı saptandı (Tablo 4.4).

Tablo 4.5: Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili Ölçeğinin Puan Ortalamaları (n=92)

	n	Ort	SS	Min.	Maks.
Göğüs Ağrısı	92	2.837	4.441	0.000	13.000
Solunum Yetersizliği	92	9.707	5.072	0.000	14.000
Bilek Şişliği	92	2.185	2.805	0.000	10.000
Yorgunluk	92	6.044	2.404	0.000	9.000
Fiziksel Ve Sosyal Fonksiyonlar	92	15.250	3.974	0.000	23.000
Ev İçi Faaliyetler Kadın	92	3.196	1.871	0.000	6.000
Ev İçi Faaliyetler Erkek	92	0.902	1.852	0.000	7.000
Kaygı	92	6.022	1.939	0.000	12.000
Cinsellik	92	3.913	2.911	0.000	11.000
Yaşam Kalitesi	92	26.109	11.332	0.000	50.000

[1] Min-Maks: Minimum-Maksimum;
[2]Ort±SS: Ortalama Standart sapma

Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili Ölçeği (CLASP)'nin alt boyutlarının puan skalası araştırmaya katılan bireylerin fonksiyonel bozukluk derecesine göre "normal", "hafif", "orta" ve "ağır" olarak değerlendirildi.

Ölçek puanlamasında göğüs ağrısı 5-15 arasında puan almaktadır, 5-8 hafif**,** 9-12 orta**,** 13-15 ciddi olarak değerlendirilir. Katılan bireylerin "göğüs ağrısı" ortalaması 2.83±4.44 (Min=0; Maks=13) olup, hafif düzeyde kısıtlılık ve semptom yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.5).

CLASP ölçeği solunum yetersizliği alt boyut skoru 5-14 puan arasındadır. 5-7 hafif, 8-10 orta, 11-14 ciddi olarak değerlendirilir. Katılan bireylerin "solunum yetersizliği" ortalaması 9.71±5.07 (Min=0; Maks=14) olup, orta düzeyde kısıtlılık ve semptom yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.5).

CLASP ölçeği bilek şişliği alt boyut skoru 3-10 puan arasındadır. 3-4 hafif, 5-7 orta, 8-10 ciddi olarak değerlendirilir. Katılan bireylerin "bilek şişliği" ortalaması 2.19±2.81 (Min=0; Maks=10) olup, hastaların yaşadığı bilek şişliği fonksiyon bozukluğu hastaların yaşamını etkilemediği tespit edildi (Tablo 4.5).

CLASP ölçeği yorgunluk alt boyut skoru 3-9 puan arasındadır. 3-5 hafif, 6-7 orta, 8-9 ciddi olarak değerlendirilir. Katılan bireylerin "yorgunluk" ortalaması 6.04±2.40 (Min=0; Maks=9) olup, orta düzeyde kısıtlılık ve semptom yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.5).

CLASP ölçeği fiziksel ve sosyal fonksiyonlar alt boyut skoru 7-23 puan arasındadır. 7-10

normal, 11-14 hafif, 15-18 orta, 19-23 ciddi olarak değerlendirilir. Katılan bireylerin "fiziksel ve sosyal fonksiyonlar" ortalaması 15.25±3.97 (Min=7; Maks=23) olup, orta düzeyde kısıtlılık yaşandığı tespit edildi (Tablo 4.5).

CLASP ölçeği ev içi faaliyetler (kadın) alt boyut skoru 2-6 puan arasındadır. 2 normal, 3 hafif, 4-5 orta, 6 ciddi olarak değerlendirilir. Katılan bireylerin "ev içi faaliyetler (kadın)" ortalaması 3.20±1.87 (Min=0; Maks=6) olup, hafif düzeyde kısıtlılık yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.5).

CLASP ölçeği ev içi faaliyetler (erkek) alt boyut skoru 2-6 puan arasındadır. 2 normal, 3 hafif, 4-5 orta, 6 ciddi olarak değerlendirilir. Katılan bireylerin "ev içi faaliyetler (erkek)" ortalaması 0.90±1.85 (Min=0; Maks=7) olup, kısıtlılık yaşamadığı tespit edildi (Tablo 4.5).

CLASP ölçeği kaygı alt boyut skoru 3-12 puan arasındadır. 3-4 normal, 5-7 hafif, 8-10 orta, 11-12 ciddi olarak değerlendirilir. Katılan bireylerin "kaygı" ortalaması 6.02±1.94 (Min=3; Maks=12) olup, hafif düzeyde kaygı yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.5).

CLASP ölçeği cinsellik alt boyut skoru 3-12 puan arasındadır. 3-4 normal, 5-7 hafif, 8-10 orta, 11-12 ciddi olarak değerlendirilir. Katılan bireylerin "cinsellik" ortalaması 3.91±2.91 (Min=0; Maks=11) olup, kısıtlılık yaşamadığı tespit edildi (Tablo 4.5).

Emphasis-10 anketinden alınabilecek toplam puan 0 ila 50 arasındadır ve çalışmamızda hastaların yaşam kalitesi ortalaması 26.11±11.33 olarak orta düzeyde hastaların kısıtlılık ve semptom yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.5).

Tablo 4.6. Bireylerin Sosyo-Demografik Özelliklere Göre Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili Ölçeğinin Puanlarının Karşılaştırılması (n=92)

Demografik Özellikler	n	Göğüs Ağrısı	Solunum Yetersizliği	Bilek Şişliği	Yorgunluk	Fiziksel Ve Sosyal Fonksiyonlar	Ev İçi Faaliyetler (Kadın)	Ev İçi Faaliyetler (Erkek)	Kaygı	Cinsellik
Cinsiyet		Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS
Kadın	73	3.041±4.641	10.123±5.395	2.329±2.906	6.192±2.343	15,671±3,884	4.027±1.013	-	6.069±1.967	3.904±3İ056
Erkek	19	2.053±3.566	8.105±3.195	1.632±2.362	5.474±2.611	13.632±4,003	-	4.368±1.165	5.842±1.864	3.947±2.345
t=		0.863	1.557	0.965	1.162	2.026	-	-	0.451	-0.057
p=		0.390	0.123	0.337	0.248	**0.046**	-	-	0.653	0.954
Yaş		Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS
40 Ve Altı	17	2.412±4.154	7.471±4.215	0.765±2.488	5.529±2.577	12.941±2.861	2.235±1.855	1.529±2.294	5.118±1.764	2.471±2.601
41-50	30	3.167±4.713	9.367±3.755	2.667±2.857	5.833±2.379	14.133±4.125	3.567±1.654	0.300±0.915	5.833±2.019	5.033±2.632
51-60	23	3.174±4.821	9.391±3.702	2.304±2.835	5.739±3.018	15.609±3.526	3.609±1.373	0.348±1.191	5.652±1.799	4.000±2.663
60 Ve Üzeri	22	2.364±4.077	12.227±7.289	2.500±2.756	7.046±1.090	18.182±3.231	3.000±2.370	1.818±2.481	7.364±1.465	3.409±3.290
F=		0.229	3.204	1.910	1.777	8.405	2.453	4.699	5.956	3.337
p=		0.876	**0.027**	0.134	0.157	**0.000**	0.069	**0.004**	**0.001**	**0.023**
PostHoc=			4>1. 4>2 (p<0.05)			3>1. 4>1. 4>2. 4>3 (p<0.05)		1>2. 4>2. 1>3. 4>3 (p<0.05)	4>1. 4>2. 4>3 (p<0.05)	2>1. 2>4 (p<0.05)
Medeni Durum		Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS
Bekar	30	2.967±4.789	9.433±4.150	2.467±3.093	6.667±2.383	16.400±4.636	3.433±1.851	0.733±1.721	6.500±2.097	0.600±1.610
Evli	62	2.774±4.302	9.839±5.490	2.048±2.670	5.742±2.374	14.694±3.519	3.081±1.884	0.984±1.920	5.790±1.830	5.516±1.844
t=		0.194	-0.358	0.669	1.749	1.961	0.846	-0.606	1.662	-12.473
p=		0,847	0,721	0,506	0,084	0,081	0,400	0,546	0,100	**0,000**
Eğitim Durumu		Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS
İlkokul-ortaokul	68	3.279±4.709	10.221±5.394	2.338±2.915	6.162±2.360	15.882±3.942	3.368±1.860	0.868±1.876	6.412±1.941	4.000±2.952
Lise	15	1.267±3.474	8.667±3.773	1.800±2.513	6.400±2.230	14.400±3.661	3.333±1.718	0.533±1.457	4.800±1.699	4.067±3.035
Üniversite	9	2.111±3.257	7.556±3.812	1.667±2.550	4.556±2.744	11.889±2.934	1.667±1.658	1.778±2.167	5.111±1.054	3.000±2.500
F=		1.408	1.490	0.391	2.015	4.791	3.518	1.325	5.928	0.488
p=		0.250	0.231	0.677	0.139	**0.011**	**0.034**	0.271	**0.004**	0.615
PostHoc=						1>3 (p<0.05)	1>3. 2>3 (p<0.05)		1>2. 1>3 (p<0.05)	

Bağımsız gruplar t testi, ortalama ± standard sapma şeklinde sunulmuştur. F: Anova Testi; PostHoc:Tukey, LSD şeklinde sunulmuştur. ***p<0.05 **p<0.01**

4.2.3.1. Cinsiyet

Araştırmaya katılan kadınların fiziksel ve sosyal fonksiyonlar puanları (x=15.67), erkeklerin fiziksel ve sosyal fonksiyonlar puanlarından (x=13.63) yüksek bulundu, fiziksel ve sosyal fonksiyonların kadınlarda daha yüksek anlamlı bir ilişki olduğu tespit edildi (p=0.04<0.05). Kadınların erkeklere göre daha fazla fiziksel ve sosyal fonksiyon kısıtlılığı yaşadığı tespit edildi. (Tablo 4.6). Hastaların göğüs ağrısı, solunum yetersizliği, bilek şişliği, yorgunluk, kaygı, cinsellik puanları cinsiyete göre anlamlı farklılık göstermemektedir (p>0.05) (Tablo 4.6).

4.2.3.2. Yaş

Hastaların solunum yetersizliği puanları yaşa göre anlamlı farklılık göstermektedir (p=0.027<0.05). Farkın nedeni 60 yaş ve üzeri olanların solunum yetersizliği puanlarının 40 yaş ve altı olanların solunum yetersizliği puanlarından yüksek olmasıdır (p<0.05). Yaşı 60 ve üzeri olanların solunum yetersizliği puanlarının yaşı 41-50 arasında olanların solunum yetersizliği puanlarından yüksek olmasıdır (p<0.05) (Tablo 4.6). Yaşı 60 ve üzeri olanlar yaşı 50 yaş altı olanlardan daha fazla solunum yetersizliği ve daha fazla kısıtlılık yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.6).

Hastaların fiziksel ve sosyal fonksiyonlar puanları yaşa göre anlamlı farklılık göstermektedir (p=0<0.05). Farkın nedeni 51-60 yaş arası olanların fiziksel ve sosyal fonksiyonlar puanlarının yaşı 40 ve altı olanların fiziksel ve sosyal fonksiyonlar puanlarından yüksek olmasıdır (p<0.05). Yaşı 51-60 yaş arası olanlar yaşı 40 ve altı olanlardan daha fazla fiziksel ve sosyal fonksiyon kısıtlılığı yaşadığı belirlendi. Yaşı 60 ve üzeri olanların fiziksel ve sosyal fonksiyonlar puanlarının yaşı 60 yaş altı olan fiziksel ve sosyal fonksiyonlar puanlarından yüksek olmasıdır (p<0.05). Yaşı 60 ve üzeri olanlar daha fazla fiziksel ve sosyal fonksiyon kısıtlılığı yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.6).

Hastaların ev içi faaliyetler (erkek) puanları yaşa göre anlamlı farklılık göstermektedir (p=0.004<0.05). Farkın nedeni yaş 40 ve altı olanların ev içi faaliyetler (erkek) puanlarının 41-60 yaş olanların ev içi faaliyetler erkek puanlarından yüksek olmasıdır (p<0.05). Yaşı 40 ve altı olanların, yaşı 41-60 yaş olanlardan daha fazla erkeklere özgü ev içi faaliyetlerde kısıtlılık yaşadığı saptandı. Yaşı 60 ve üzeri olanların ev içi faaliyetler (erkek) puanlarının yaşı 41-60 yaş olanların ev içi faaliyetler (erkek) puanlarından yüksek olmasıdır (p<0.05) (Tablo 4.6). Yaşı 60 ve üzeri olanların, yaşı 41-60 yaş olanlardan daha fazla erkeklere özgü ev içi faaliyetlerde kısıtlılık yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.6).

Hastaların kaygı puanları yaşa göre anlamlı farklılık göstermektedir (p=0.001<0.05). Farkın nedeni 60 yaş ve üzeri olanların yaşı, 60 yaş altı olanların kaygı puanlarından yüksek olmasıdır (p<0.05). Yaşı 60 yaş ve üzeri olanların, daha fazla kaygı yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.6).

Hastaların cinsellik puanları yaşa göre anlamlı farklılık göstermektedir (p=0.023<0.05). Farkın nedeni yaşı 41-50 arasında olanların cinsellik puanlarının, yaşı 40 ve altı ve yaşı 60 ve üzeri olanların cinsellik puanlarından yüksek olmasıdır (p<0.05) (Tablo 4.6). Yaşı 41-50 arasında olan, yaşı 40 ve altı ve yaşı 60 ve üzeri olanlardan daha fazla cinsel kısıtlılık yaşadığı saptandı (Tablo 4.6).

4.2.3.3. Medeni Durum

Araştırmaya katılan bekarların cinsellik puanları, evlilerin cinsellik puanlarından düşük bulundu, istatistiksel olarak anlamlı farklılık tespit edildi (p=0<0.05). Evli bireylerin cinsel açıdan kısıtlılık yaşamadıkları belirlendi (Tablo 4.6).

4.2.3.4. Eğitim Durumu

Hastaların fiziksel ve sosyal fonksiyonlar puanları eğitim durumuna göre anlamlı farklılık göstermektedir (p=0.011<0.05). Farkın nedeni ilkokul-ortaokul olanların fiziksel ve sosyal fonksiyonlar puanlarının üniversite mezunlarının fiziksel ve sosyal fonksiyonlar puanlarından yüksek olmasıdır (p<0.05) (Tablo 4.6). Eğitim durumu ilkokul-ortaokul olanlar üniversite mezunlarından daha fazla fiziksel ve sosyal fonksiyon kısıtlılığı yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.6).

Hastaların ev içi faaliyetler kadın puanları eğitim durumuna göre anlamlı farklılık göstermektedir (p=0.034<0.05). Farkın nedeni ilkokul-ortaokul-lise olanların ev içi faaliyetler kadın puanlarının üniversite mezunlarının ev içi faaliyetler kadın puanlarından yüksek olmasıdır (p<0.05). Eğitim durumu ilkokul-ortaokul-lise olanlar, üniversite mezunlarından kadınlara özgü ev içi faaliyetlerde daha fazla kısıtlılık yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.6).

Hastaların kaygı puanları eğitim durumuna göre anlamlı farklılık göstermektedir (p=0.004<0.05). Farkın nedeni ilkokul-ortaokul olanların kaygı puanlarının lise ve üniversite mezunlarının kaygı puanlarından yüksek olmasıdır (p<0.05) (Tablo 4.6). Eğitim durumu ilkokul-ortaokul olanlar, lise ve üniversite mezunlarından daha fazla kaygı yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.6).

Tablo 4.6. (devam): Bireylerin Sosyo-Demografik Özelliklere Göre Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili Ölçeğinin Puanlarının Karşılaştırılması

Demografik Özellikler	n	Göğüs Ağrısı	Solunum Yetersizliği	Bilek Şişliği	Yorgunluk	Fiziksel Ve Sosyal Fonksiyonlar	Ev İçi Faaliyetler (Kadın)	Ev İçi Faaliyetler (Erkek)	Kaygı	Cinsellik
Çalışma Durumu		Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS
Evet	20	1.200±3.088	8.200±3.888	1.900±2.751	5.200±2.628	13.100±3.972	2.050±1.877	1.550±2.089	4.900±1.804	3.450±2.395
Hayır	72	3.292±4.665	10.125±5.302	2.264±2.833	6.278±2.303	15.847±3.789	3.514±1.752	0.722±1.754	6.333±1.869	4.042±3.042
t=		-1.890	-1.512	-0.511	-1.795	-2.839	-3.255	1.790	-3.056	-0.802
p=		**0.022**	0.134	0.610	0.076	**0.006**	**0.002**	0.117	**0.003**	0.424
Meslek										
Kamu Çalışanı	6	0.833±2.041	7.833±4.262	1.833±2.858	4.833±2.858	12.000±3.578	2.500±1.378	0.833±2.041	4.333±1.033	4.167±1.169
Özel Sektör	15	1.733±3.674	7.933±3.634	1.800±2.757	5.200±2.426	13.067±3.751	2.267±2.154	1.333±1.759	5.067±1.668	4.000±3.000
Emekli	14	2.000±4.076	9.786±2.119	2.429±2.441	6.357±2.098	15.643±3.954	1.214±1.718	3.071±2.464	6.429±1.505	4.214±2.517
Çalışmıyor	57	3.544±4.796	10.351±5.848	2.263±2.949	6.316±2.392	16.070±3.774	4.000±1.323	0.263±1.173	6.351±2.022	3.790±3.144
F=		1.380	1.199	0.171	1.468	4.077	14.986	12.255	3.807	0.101
p=		0.254	0.315	0.916	0.229	**0.009**	**0.000**	**0.000**	**0.013**	0.959
PostHoc=						4>1. 4>2 (p<0.05)	4>1. 4>2. 4>3 (p<0.05)	3>1. 3>2. 2>4. 3>4 (p<0.05)	3>1. 4>1. 4>2 (p<0.05)	
Gelir Düzeyi										
Günlük İhtiyaçlar İçin Rahat Para Harcıyorum	7	4.000±5.196	7.286±4.152	1.714±2.928	4.429±3.207	11.714±3.352	2.000±2.082	1.429±1.813	5.714±1.890	3.429±2.760
Günlük İhtiyaçlarımı Karşılayabiliyorum	25	2.000±3.786	9.080±4.212	2.000±2.582	5.960±2.263	14.560±4.124	3.040±1.837	0.960±2.010	5.560±1.938	3.800±2.828
Sadece Zorunlu İhtiyaçlarımı Karşılayabiliyorum	29	2.138±3.962	10.276±7.106	2.345±2.955	6.035±2.179	15.310±4.201	3.138±2.031	1.069±2.034	6.483±2.214	4.345±2.716
Zorunlu İhtiyaçlarımı Bile Zor Karşılıyorum	31	3.903±5.075	10.226±3.314	2.290±2.923	6.484±2.475	16.548±3.244	3.645±1.624	0.581±1.566	6.032±1.643	3.710±3.258
F=		1.304	0.885	0.144	1.430	3.463	1.651	0.578	1.081	0.333
p=		0.278	0.452	0.933	0.239	**0.020**	0.183	0.631	0.361	0.802
PostHoc=						3>1. 4>1 (p<0.05)				
Sosyal Güvence										
Evet	85	2.777±4.449	9.577±5.240	2.141±2.816	6.024±2.345	15.059±4.007	3.106±1.909	0.977±1.908	5.918±1.953	3.871±2.882
Hayır	7	3.571±4.614	11.286±1.604	2.714±2.812	6.286±3.251	17.571±2.820	4.286±0.756	0.000±0.000	7.286±1.254	4.429±3.457
t=		-0.453	-0.856	-0.518	-0.276	-1.622	-1.618	1.347	-1.817	-0.485
p=		0.651	0.394	0.606	0.783	0.108	**0.005**	**0.000**	0.072	0.629

Bağımsız gruplar t testi, ortalama ± standard sapma şeklinde sunulmuştur. F: Anova Testi; PostHoc:Tukey, LSD şeklinde sunulmuştur. ***p<0.05 **p<0.01**

4.2.3.5. Çalışma Durumu

Araştırmaya katılan çalışanların göğüs ağrısı puanları, çalışmayanların göğüs ağrısı puanlarından düşük bulunmuştur($p=0.022<0.05$). Çalışmayanlar daha fazla kısıtlılık ve semptom yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.6).

Araştırmaya katılan çalışanların fiziksel ve sosyal fonksiyon puanları, çalışmayanların fiziksel ve sosyal fonksiyonlar puanlarından düşük bulunmuştur ($p=0.006<0.05$). Çalışmayanlar daha fazla fiziksel ve sosyal fonksiyon kısıtlılığı yaşadığı saptandı (Tablo 4.6).

Araştırmaya katılan çalışanların ev içi faaliyetler kadın puanları, çalışmayanların ev içi faaliyetler kadın puanlarından düşük bulunmuştur($p=0.002<0.05$). Çalışmayanlar daha fazla kadına özgü ev içi faaliyetlerde daha fazla kısıtlılık yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.6).

Araştırmaya katılan çalışanların kaygı puanları, çalışmayanların kaygı puanlarından düşük bulunmuştur ($p=0.003<0.05$). Çalışmayanların daha fazla kaygı yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.6).

4.2.3.5. Meslek

Araştırmaya katılan hastaların fiziksel ve sosyal fonksiyon puanları mesleğe göre anlamlı farklılık göstermektedir ($p=0.009<0.05$). Farkın nedeni çalışmayanların fiziksel ve sosyal fonksiyon puanları, kamu ve özel sektör çalışanlarının fiziksel ve sosyal fonksiyonlar puanlarından yüksek olmasıdır ($p<0.05$) (Tablo 4.6). Çalışmayanlar daha fazla fiziksel ve sosyal fonksiyon kısıtlılığı yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.6).

Hastaların ev içi faaliyetler (kadın) puanları mesleğe göre anlamlı farklılık göstermektedir ($p=0<0.05$). Farkın nedeni çalışmayanların ev içi faaliyetler kadın puanlarının kamu ve özel sektör çalışanları, emekli olanların ev içi faaliyetler kadın puanlarından yüksek olmasıdır ($p<0.05$). Çalışmayanların, kadınlara özgü ev içi faaliyetlerde daha fazla kısıtlılık yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.6).

Hastaların ev içi faaliyetler (erkek) puanları mesleğe göre anlamlı farklılık göstermektedir ($p=0<0.05$). Farkın nedeni emekli olanların ev içi faaliyetler erkek puanlarının kamu ve özel sektör çalışanları ve çalışmayanların ev içi faaliyetler erkek puanlarından yüksek olmasıdır ($p<0.05$). Emekli olanlar erkeklere özgü ev içi faaliyetlerde daha fazla kısıtlılık yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.6). Özel sektör çalışanlarının ev içi faaliyetler erkek puanlarının çalışmayanların ev içi faaliyetler erkek puanlarından yüksek olmasıdır ($p<0.05$). Özel sektör çalışanlarının çalışmayanlara göre erkelere özgü ev içi faaliyetlerde daha fazla kısıtlılık yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.6).

Hastaların kaygı puanları mesleğe göre istatiksel olarak anlamlı farklılık göstermektedir (p=0.013<0.05). Farkın nedeni emekli olanların kaygı puanlarının kamu çalışanının kaygı puanlarından yüksek olmasıdır (p<0.05). Emekli olanların kamu çalışalarına göre daha fazla kaygı yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.6). Çalışmayanların kaygı puanlarının kamu ve özel sektör çalışanlarının kaygı puanlarından yüksek olmasıdır (p<0.05) (Tablo 4.6). Çalışmayanların kamu ve özel sektör çalışanlarının daha fazla kaygı yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.6).

Hastaların göğüs ağrısı, solunum yetersizliği, bilek şişliği, yorgunluk, cinsellik puanları mesleğe göre anlamlı farklılık göstermemektedir (p>0.05) (Tablo 4.6).

4.2.3.6. Gelir Düzeyi

Hastaların fiziksel ve sosyal fonksiyonlar puanları gelir düzeyine göre anlamlı farklılık göstermektedir (p=0.02<0.05). Farkın nedeni gelir düzeyi sadece zorunlu ihtiyaçlarımı karşılayabiliyorum ve zorunlu ihtiyaçlarımı bile zor karşılıyorum olanların fiziksel ve sosyal fonksiyonlar puanlarının gelir düzeyi günlük ihtiyaçlar için rahat para harcıyorum olanların fiziksel ve sosyal fonksiyonlar puanlarından yüksek olmasıdır (p<0.05) (Tablo 4.6). Gelir düzeyi sadece zorunlu ihtiyaçlarımı karşılayabiliyorum ve zorunlu ihtiyaçlarımı bile zor karşılıyorum olanların, günlük ihtiyaçlar için rahat para harcıyorum olanlardan daha fazla fiziksel ve sosyal fonksiyon kısıtlılığı yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.6).

Hastaların göğüs ağrısı, solunum yetersizliği, bilek şişliği, yorgunluk, ev içi faaliyetler kadın, ev içi faaliyetler erkek, kaygı, cinsellik puanları gelir düzeyine göre anlamlı farklılık göstermemektedir (p>0.05) (Tablo 4.6).

4.2.3.7. Sosyal Güvence

Araştırmaya katılan bireylerin sosyal güvencesi olanların ev içi faaliyetler (kadın) puanları (x=3.11), sosyal güvence olmayanların ev içi faaliyetler kadın puanlarından (x=4.29) düşük bulundu, istatiksel olarak anlamlı tespit edildi (p=0.005<0.05). Sosyal güvencesi olmayan bireylerin kadınlara özgü ev içi faaliyetlerde daha fazla kısıtlılık yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.6).

Hastaların sosyal güvencesi olanların ev içi faaliyetler erkek puanları (x=0,98), sosyal güvence olmayanların ev içi faaliyetler erkek puanlarından (x=0.00) yüksek bulundu, istatiksel olarak anlamlı tesit edildi (p=0<0.05). Sosyal güvencesi olan bireylerin erkeklere özgü ev içi faaliyetlerde daha fazla kısıtlılık yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.6).

Tablo 4.7. Bireylerin Klinik Özelliklerine Göre Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili Ölçeğinin Puanlarının Karşılaştırılması (n=92)

Demografik Özellikler	n	Göğüs Ağrısı	Solunum Yetersizliği	Bilek Şişliği	Yorgunluk	Fiziksel Ve Sosyal Fonksiyonlar	Ev İçi Faaliyetler Kadın	Ev İçi Faaliyetler Erkek	Kaygı	Cinsellik
Tanı Konulma Zamanı		Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS
3 Ay -1 Yıl	14	3.286±4.615	10.500±3.757	3.143±3.255	6.429±2.377	15.857±3.920	3.357±1.985	0.929±1.900	6.786±0.975	5.429±2.766
2-5 Yıl	21	3.000±4.278	9.238±8.843	1.381±2.355	5.048±3.170	14.143±4.258	2.810±1.834	0.857±1.590	5.952±2.202	4.095±2.606
6-10 Yıl	18	2.889±4.418	9.111±3.864	2.611±3.090	6.111±2.246	14.500±3.884	3.556±1.338	0.278±1.179	5.556±2.007	3.722±2.761
11-15 Yıl	22	1.682±3.872	9.182±3.500	2.727±3.104	6.182±2.343	15.091±4.352	2.818±2.196	1.455±2.345	5.591±2.039	3.091±3.085
15 Yıl Üzeri	17	3.706±5.359	10.941±1.391	1.235±1.786	6.706±1.105	17.118±2.736	3.647±1.869	0.882±1.965	6.529±1.875	3.706±3.138
F=		0.567	0.492	1.686	1.356	1.642	0.883	1.005	1.398	1.479
p=		0.687	0.742	0.161	0.256	0.171	0.478	0.409	0.241	0.216
Pulmoner Hipertansiyon İle İlgili Eğitim Alma Durumu		Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS
Evet	9	0.778±2.333	12.667±12.390	2.222±2.863	6.000±2.550	16.556±3.609	3.333±2.236	0.889±1.833	6.333±2.000	5.000±3.279
Hayır	83	3.060±4.565	9.386±3.537	2.181±2.816	6.048±2.404	15.108±4.006	3.181±1.842	0.904±1.865	5.988±1.941	3.795±2.866
t=		-1.474	1.868	0.042	-0.057	1.038	0.231	-0.023	0.506	1.182
p=		**0.025**	0.451	0.967	0.955	0.302	0.818	0.982	0.614	0.240
Son 1 Yıl İçerisinde Hastaneye Yatış Sıklığı		Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS
Hiç Yatmadı	73	2.425±4.242	8.973±3.782	1.712±2.601	5.863±2.479	14.699±3.788	3.260±1.642	0.644±1.610	5.781±1.850	3.795±2.809
Birkez Ve Üzeri	19	4.421±4.936	12.526±7.891	4.000±2.887	6.737±1.996	17.368±4.058	2.947±2.614	1.895±2.378	6.947±2.041	4.368±3.320
t=		-1.766	-2.823	-3.339	-1.419	-2.697	0.647	-2.713	-2.397	-0.764
p=		0.119	**0.006**	**0.001**	0.159	**0.008**	0.624	**0.041**	**0.019**	0.447
Son 1 Yıl İçerisinde Acil Servis Başvurusu		Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS	Ort±SS
Hiç Yok	67	1.985±3.612	9.194±5.732	1.806±2.601	5.702±2.493	14.657±3.964	3.030±1.867	0.896±1.733	5.582±1.707	4.224±2.822
Birkez Ve Üzeri	25	5.120±5.607	11.080±2.120	3.200±3.123	6.960±1.904	16.840±3.613	3.640±1.846	0.920±2.178	7.200±2.062	3.080±3.040
t=		-3.157	-1.600	-2.163	-2.285	-2.405	-1.399	-0.056	-3.818	1.694
p=		**0.014**	0.113	**0.033**	**0.025**	**0.018**	0.165	0.955	**0.000**	0.094

[a]Bağımsız gruplar t testi, ortalama ± standard sapma şeklinde sunulmuştur. ; [b]F: Anova Testi; PostHoc:Tukey, LSD şeklinde sunulmuştu.r.; ***p<0.05** ****p<0.01**

4.2.4.1. Tanı Konulma Zamanı

Araştırmaya katılan hastaların göğüs ağrısı, solunum yetersizliği, bilek şişliği, yorgunluk, fiziksel ve sosyal fonksiyonlar, ev içi faaliyetler kadın, ev içi faaliyetler erkek, kaygı, cinsellik puanları tanı konulma zamanına göre anlamlı farklılık göstermemektedir (p>0.05) (Tablo 4.7).

4.2.4.2. Pulmoner Hipertansiyon İle İlgili Eğitim Alma Durumu

Araştırmaya katılan pulmoner hipertansiyon ile ilgili eğitim alanların göğüs ağrısı puanları (x=0.78), pulmoner hipertansiyon ile ilgili eğitim almayanların göğüs ağrısı puanlarından (x=3.06) düşük bulundu, anlamlı farklılık olduğu tespit edildi (p=0.03<0.05). Eğitim alan pulmoner hipertansiyon hastaların daha fazla kısıtlılık ve semptom yaşadığı saptandı (Tablo 4.7). Araştırmaya katılan eğitim alan %9.8 pulmoner hipertansiyon tanılı bireylerin veri toplama sürecinde daha ağır semptom yaşayan bireyler olduğu belirlendi (Tablo 4.7).

4.2.4.3. Son 1 Yıl İçerisinde Hastaneye Yatış Sıklığı

Araştırmaya katılan son 1 yıl içerisinde hastaneye hiç yatmayanların solunum yetersizliği puanları (x=8.973), son 1 yıl içerisinde hastaneye birkez ve üzeri yatanların solunum yetersizliği puanlarından (x=12.53) düşük bulundu, istatiksel olarak anlamlı farklılık tespit edildi (p=0.006<0.05) (Tablo 4.7). Son 1 yıl içerisinde hastaneye hiç yatmayanların, hastaneye birkez ve üzeri yatanlardan daha fazla solunum yetersizliği yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.7).

Hastaların son 1 yıl içerisinde hastaneye hiç yatmayanların bilek şişliği puanları (x=1.712), son 1 yıl içerisinde hastaneye birkez ve üzeri yatanların bilek şişliği puanlarından (x=4.000) düşük bulundu, anlamlı farklılık tespit edildi (p=0.001<0.05) (Tablo 4.7). Son 1 yıl içerisinde hastaneye birkez ve üzeri yatanların, hastaneye hiç yatmayanlardan daha fazla bilek şişliği ve kısıtlılığı yaşadığı saptandı (Tablo 4.7).

Hastaların son 1 yıl içerisinde hastaneye hiç yatmayanların fiziksel ve sosyal fonksiyonlar puanları (x=14.70), son 1 yıl içerisinde hastaneye birkez ve üzeri yatanların fiziksel ve sosyal fonksiyonlar puanlarından (x=17.37) düşük bulundu, istatiksel anlamlılık görüldü (p=0.008<0.05). Son 1 yıl içerisinde hastaneye birkez ve üzeri yatanların, hastaneye hiç yatmayanlardan daha fazla fiziksel ve fonksiyon kısıtlılığı yaşadığı saptandı (Tablo 4.7).

Hastaların son 1 yıl içerisinde hastaneye hiç yatmayanların ev içi faaliyetler erkek puanları (x=0,644), son 1 yıl içerisinde hastaneye birkez ve üzeri yatanların ev içi faaliyetler erkek puanlarından (x=1,895) düşük bulundu, anlamlı farklılık tespit edildi (p=0.041<0.05) (Tablo 4.7). Son 1 yıl içerisinde hastaneye birkez ve üzeri yatanların, hastaneye hiç yatmayanlardan

daha fazla erkeklere özgü ev içi faaliyetlerde kısıtlılığı yaşadığı saptandı (Tablo 4.7).

Hastaların son 1 yıl içerisinde hastaneye hiç yatmayanların kaygı puanları (x=5.781), son 1 yıl içerisinde hastaneye birkez ve üzeri yatanların kaygı puanlarından (x=6.947) düşük bulundu, istatiksel anlamlılık görüldü (p=0.019<0.05) (Tablo 4.7). Son 1 yıl içerisinde hastaneye birkez ve üzeri yatanların, hastaneye hiç yatmayanlardan daha fazla kaygı yaşadığı saptandı (Tablo 4.7).

4.2.4.4. Son 1 Yıl İçerisinde Acil Servis Başvurusu

Araştırmaya katılan bireylerin son 1 yıl içerisinde acil servise hiç başvurmayanların göğüs ağrısı puanları (x=1.985), son 1 yıl içerisinde acil servis birkez ve üzeri başvuranların göğüs ağrısı puanlarından (x=5.120) düşük bulundu, istatiksel anlamlılık saptandı (p=0.014<0.05). Son 1 yıl içerisinde acil servise birkez ve üzeri başvuranların, acil servise hiç başvurmayanlardan daha fazla göğüs ağrısı yaşadığı saptandı (Tablo 4.7).

Hastaların son 1 yıl içerisinde acil servise hiç başvurmayanların bilek şişliği puanları (x=1.806), son 1 yıl içerisinde acil servis birkez ve üzeri başvuranların bilek şişliği puanlarından (x=3.200) düşük görüldü, anlamlı farklılık tespit edildi (p=0.033<0.05). Son 1 yıl içerisinde acil servise birkez ve üzeri başvuranların, acil servise hiç başvurmayanlardan daha fazla bilek şişliği ve kısıtlılığı yaşadığı saptandı (Tablo 4.7).

Hastaların son 1 yıl içerisinde acil servise hiç başvurmayanların yorgunluk puanları (x=5.702), son 1 yıl içerisinde acil servis birkez ve üzeri başvuranların yorgunluk puanlarından (x=6.960) düşük bulundu, istatiksel anlamlılık görüldü (p=0.025<0.05). Son 1 yıl içerisinde acil servise birkez ve üzeri başvuranların, acil servise hiç başvurmayanlardan daha fazla yorgunluk ve kısıtlılık yaşadığı saptandı (Tablo 4.7).

Hastaların son 1 yıl içerisinde acil servise hiç başvurmayanların fiziksel ve sosyal fonksiyonlar puanları (x=14.657), son 1 yıl içerisinde acil servis birkez ve üzeri başvuranların fiziksel ve sosyal fonksiyonlar puanlarından (x=16.840) düşük bulundu, anlamlı farklılık tespit edildi (t=-2.405; p=0.018<0.05; d=0.564; η2=0.060) (Tablo 4.7). Son 1 yıl içerisinde acil servise birkez ve üzeri başvuranların, acil servise hiç başvurmayanlardan daha fazla fiziksel ve sosyal fonksiyon kısıtlılığı yaşadığı saptandı (Tablo 4.7).

Hastaların son 1 yıl içerisinde acil servise hiç başvurmayanların kaygı puanları (x=5.582), son 1 yıl içerisinde acil servis birkez ve üzeri başvuranların kaygı puanlarından (x=7.200) düşük bulundu, istatiksel anlamlılık saptandı (p=0<0.05) (Tablo 4.7). Son 1 yıl içerisinde acil servise birkez ve üzeri başvuranların, acil servise hiç başvurmayanlardan daha fazla kaygı yaşadığı

saptandı (Tablo 4.7).

4.5.EMPHASIS-10 PAH YAŞAM KALİTESİ ANKETİNE İLİŞKİN BULGULAR

Araştırmaya katılan bireylerin sosyo-demografik ve klinik özelliklerine göre Emphasis-10 puanlarının karşılaştırmasına ait verileri Tablo 4.8 ve Tablo 4.9'te açıklandı.

Tablo 4.8. Bireylerin Sosyo-Demografik Özelliklere Göre Emphasis-10 Anketi Puanlarının Karşılaştırılması (n=92)

Demografik Özellikler	n	Yaşam Kalitesi [b]Ort±SS	İstatistiksel Analiz	p
Cinsiyet				
Kadın	73	27.411±11.479	t=2.206	**0.030**
Erkek	19	21.105±9.422		
Yaş				
40 Ve Altı	17	22.059±12.116	F=2.930	**0.038**
41-50	30	25.567±11.560		
51-60	23	24.391±11.098		
60 Üzeri	22	31.773±8.970		
PostHoc=		4>1. 4>2. 4>3 (p<0.05)		
Medeni Durum				
Bekar	30	28.567±12.950	t=1.456	0.149
Evli	62	24.919±10.364		
Eğitim Durumu				
İlkokul-ortaokul	68	27.221±11.648	F=1.329	0.270
Lise	15	23.600±10.453		
Üniversite	9	21.889±9.532		
Çalışma Durumu				
Evet	20	20.250±10.701	t=-2.703	**0.008**
Hayır	72	27.736±11.026		
Meslek				
Kamu Çalışanı	6	19.667±10.820	F=2.377	0.075
Özel Sektör	15	20.800±10.387		
Emekli	14	27.143±9.388		
Çalışmıyor	57	27.930±11.625		
Gelir Düzeyi				
Günlük İhtiyaçlar İçin Rahat Para Harcıyorum	7	21.143±11.305	F=0.673	0.571
Günlük İhtiyaçlarımı Karşılayabiliyorum	25	25.080±11.800		
Sadece Zorunlu İhtiyaçlarımı Karşılayabiliyorum	29	27.310±11.941		
Zorunlu İhtiyaçlarımı Bile Zor Karşılıyorum	31	26.936±10.523		
Sosyal Güvence				
Evet	85	26.000±11.537	t=-0.319	0.750
Hayır	7	27.429±9.053		

[a] F: Anova Testi; t: Bağımsız Gruplar T-Testi; PostHoc:Tukey, LSD; [b]Ort±SS: Ortalama standard sapma

4.5.1.1. Cinsiyet

Kadınların yaşam kalitesi puanları (x=27.411), erkeklerin yaşam kalitesi puanlarından (x=21.105) yüksek bulundu p=0.03<0.05). Puanla yaşam kalitesi arasında ters orantı olduğu için kadınların yaşam kalitesi erkeklere göre daha düşük olduğu tespit edildi (Tablo 4.8).

4.5.1.2. Yaş

Hastaların yaşam kalitesi puanları yaşa göre anlamlı farklılık göstermektedir (p=0.038<0.05). Farkın nedeni 60 yaş üzeri olan hastaların yaşam kalitesinin 40 yaş ve altı, 41-50 yaş arası, 51-60 yaş arası olanların yaşam kalitesi puanlarından daha yüksek olmasıdır, bu da yaş arttıkça yaşam kalitesinin daha da azaldığını gösterir (p<0.05) (Tablo 4.8).

4.5.1.1.3. Çalışma Durumu

Çalışan hastaların yaşam kalitesi puanları (x=20.25), çalışmayanların yaşam kalitesi puanlarından (x=27.74) düşük bulunmuştur, puanın düşük olması yaşam kalitesinin yüksek olduğunu gösterir. Çalışmamızda çalışan hastaların yaşam kalitesinin daha yüksek olduğu tespit edildi (p=0.008<0.05) (Tablo 4.8).

Tablo 4.9. Bireylerin Klinik Özelliklerine Göre Emphasis-10 (PAH Yaşam Kalitesi) Anketi Puanlarının Karşılaştırılması (n=92)

Demografik Özellikler	n	Yaşam Kalitesi
Tanı Konulma Zamanı		Ort±SS
3 Ay -1 Yıl	14	28,500±11,934
2-5 Yıl	21	23,905±11,601
6-10 Yıl	18	25,056±9,807
11-15 Yıl	22	25,818±14,144
15 Yıl Üzeri	17	28,353±7,968
F=		0,553
p=		0,698
Pulmoner Hipertansiyon İle İlgili Eğitim Alma Durumu		Ort±SS
Evet	9	28,556±13,230
Hayır	83	25,843±11,167
t=		0,680
p=		0,498
Son 1 Yıl İçerisinde Hastaneye Yatış Sıklığı		Ort±SS
Hiç Yatmadı	73	24,397±10,925
Birkez Ve Üzeri	19	32,684±10,688
t=		-2,958
p=		**0,004**
Son 1 Yıl İçerisinde Acil Servis Başvurusu		Ort±SS
Hiç Yok	67	24,254±10,954
Birkez Ve Üzeri	25	31,080±11,026
t=		-2,654
p=		**0,009**

Bağımsız gruplar t testi, ortalama ± standard sapma şeklinde sunulmuştur
F: Anova Testi; t: Bağımsız Gruplar T-Testi; PostHoc:Tukey, LSD şeklinde sunulmuştur
***p<0.05; **p<0.01**

4.5.2.1. Son 1 Yıl İçerisinde Hastaneye Yatış Sıklığı

Son 1 yıl içerisinde hastaneye hiç yatmayanların yaşam kalitesi puanları (x=24.397), son 1 yıl içerisinde hastaneye bir kez ve üzeri yatanların yaşam kalitesi puanlarından (x=32.684) düşük bulunmuştur, bu sonuç son 1 yıl içirişinde hastaneye hiç yatmayanların yaşam kalitesi daha yüksek olduğunu gösterir (p=0.004<0.05) (Tablo 4.9)

4.5.2.2. Son 1 Yıl İçerisinde Acil Servis Başvurusu

Son 1 yıl içerisinde acil servise hiç başvurmayanların yaşam kalitesi puanları (x=24.254), son 1 yıl içerisinde acil servis bir kez ve üzeri başvuranların yaşam kalitesi puanlarından (x=31.080) düşük bulunmuştur, bu da son 1 yıl içirişinde acil servise hiç başvurmayanların yaşam kalitesi daha yüksek olduğunu gösterir (p=0.009<0.05) (Tablo 4.9)

4.6. BIREYLERIN KARDIYOVASKÜLER KISITLILIK VE SEMPTOMLAR PROFILI ÖLÇEĞI PUANLARI ILE EMPHASIS-10 ÖLÇEĞI PUANLARI ARASINDAKI İLIŞKILERE AIT BULGULAR

Araştırmaya katılan bireylerin CLASP, Emphasis-10 puanlarının arasındaki ilişkilere ait verileri Tablo 4.10.'de açıklandı.

Tablo 4.10: Bireylerin Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili Ölçeği puanları ile Emphasis-10 Ölçeği Puanları Arasındaki İlişkilere Ait Bulgular (n=92)

	Korelasyon Analizi	Yaşam Kaliesi
Göğüs Ağrısı	r	0.179
	p	0.087
Solunum Yetersizliği	r	0.588**
	p	**0.000**
Bilek Şişliği	r	0.383**
	p	**0.000**
Yorgunluk	r	0.725**
	p	**0.000**
Fiziksel Ve Sosyal Fonksiyonlar	r	0.723**
	p	**0.000**
Ev İçi Faaliyetler Kadın	r	0.520**
	p	**0.000**
Ev İçi Faaliyetler Erkek	r	-0.179
	p	0.088
Kaygı	r	0.671**
	p	**0.000**
Cinsellik	r	0.141
	p	0.180

Pearson korelasyon analizi ***p<0,05 **p<0,01**

Emphasis-10 Ölçeğinin puanı artıkça kötü yaşam kalitesini gösterdiği göz önüne alınarak; Araştırmaya katılan bireylerin Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili Ölçeğinin alt boyutları; yaşam kalitesi, göğüs ağrısı, solunum yetersizliği, bilek şişliği, yorgunluk, fiziksel ve sosyal fonksiyonlar, ev içi faaliyetler kadın, ev içi faaliyetler erkek, kaygı, cinsellik, puanları ile arasında Emphasis-10 (PAH Yaşam Kalitesi) Ölçeğinin puanları arasında korelasyon analizleri incelendiğinde; Bireylerin CLASP bilek şişliği alt boyut puanları ile kötü yaşam kalitesi arasında r=0.383 pozitif zayıf yönde yönde istatiksel olarak anlamlı bir ilişki olduğu tespit edildi (p=0.00<0.05) Bireylerin yaşadığı bilek şişliği semptomları arttıkça yaşam

kalitesinin azaldığı saptandı (Tablo 4.10).

Bireylerin CLASP yorgunluk, fiziksel ve sosyal fonksiyonlar alt boyut puanları ile yaşam kalitesi arasında pozitif yüksek yönde sırasıyla (r=0.73, r=0.72) yaşam kalitesi arasında istatiksel olarak anlamlı bir ilişki olduğu tespit edildi (p=0.00<0.05, p=0.00<0.05). Bireylerin yorgunluk, fiziksel ve sosyal fonksiyonun artması ile yaşam kalitesinin azaldığı tespit edildi (Tablo 4.10).

Bireylerin CLASP solunum yetersizliği, ev içi faaliyetler kadın ve kaygı alt boyut puanları ile yaşam kalitesi arasında sırasıyla pozitif orta yönde (r=0.59, r=0.52, r=0.671) yaşam kalitesi arasında istatiksel olarak anlamlı bir ilişki olduğu tespit edildi (p=0.00<0.05, p=0.00<0.05, p=0.00<0.05). Bireylerin solunum yetersizliği, kaygı ve kadınlara özgü ev içi faaliyetler kısıtlığı arttıkça yaşam kalitesinin azaldığı belirlendi (Tablo 4.10).

Bireylerin Emphasis 10 puanları ile CLAPS göğüs ağrısı, ev içi faaliyetler erkek ile ve cinsellik alt boyut puanları arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki tespit edilmedi (p>0.05) (Tablo 4.10).

4.6.2. Bireylerin Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlarının Yaşam Kalitesi (Emphasis-10) Üzerindeki Etkisi

Araştırmaya katılan bireylerin kardiyovasküler kısıtlılık ve semptomları puanları ile yaşam kalitesi puanları arasındaki ilişki düzeyine ait verileri Tablo 4.11'de açıklandı.

Tablo 4.11: Bireylerin Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlarının Yaşam Kalitesi (Emphasis-10) Üzerindeki Etkisi

Bağımlı Değişken	Bağımsız Değişken	ß	T	P	F	Model (p)	R^2
Yaşam Kalitesi	Sabit	8,381	2,768	0,007			
	Göğüs Ağrısı	0,277	1,622	0,109			
	Solunum Yetersizliği	0,119	0,668	0,506			
	Bilek Şişliği	0,251	0,944	0,348			
	Yorgunluk	1,597	4,226	**0,000**			
	Fiziksel Ve Sosyal Fonksiyonlar	0,617	2,457	**0,016**	25,249	0,000	**0,706**
	Ev İçi Faaliyetler Kadın	2,720	2,579	**0,012**			
	Ev İçi Faaliyetler Erkek	1,360	1,497	0,138			
	Kaygı	1,865	3,873	**0,000**			
	Cinsellik	0,010	0,044	0,965			

Lineer Regresyon Analizi

Pearson korelasyon analizi ****p<0,01; ß:Artış katsayısı; t, p,F :Anlamlılık ; R2: Açıklayıcılık oranı**

Bireylerin göğüs ağrısı, solunum yetersizliği, bilek şişliği, yorgunluk, fiziksel ve sosyal fonksiyonlar, ev içi faaliyetler kadın, ev içi faaliyetler erkek, kaygı, cinsellik ile yaşam kalitesi arasındaki neden sonuç ilişkisini belirlemek üzere yapılan regresyon analizi anlamlı bulundu (F=25.249; p=0.00<0.01).

Yaşam kalitesi düzeyindeki toplam değişim %70.6 oranında göğüs ağrısı, solunum yetersizliği, bilek şişliği, yorgunluk, fiziksel ve sosyal fonksiyonlar, ev içi faaliyetler kadın, ev içi faaliyetler erkek, kaygı, cinsellik tarafından açıklanmaktadır (R2=0.706).

Yorgunluk (ß=1,597), fiziksel ve sosyal fonksiyonlar (ß=0,617) ve kaygı (ß=1,865) yaşam kalitesi düzeyini azaltmaktadır. Ev İçi faaliyetler kadın, yaşam kalitesi düzeyini azaltmaktadır (ß=2,720). Göğüs ağrısı (p=0.109>0.05), solunum yetersizliği (p=0.506>0.05) ve bilek şişliği (p=0.348>0.05) yaşam kalitesi düzeyini etkilememektedir. Ev İçi faaliyetler erkek (p=0.138>0.05) ve cinsellik (p=0.965>0.05) yaşam kalitesi düzeyini etkilememektedir (Tablo 4.11).

5. TARTIŞMA

Bu bölümde PAH ve diğer prekapiller PH formları olan hastaların günlük yaşam kısıtlılık durumları ne düzeyde olduğunu ve yaşam kalitesini belirlemek amacıyla yapılan çalışmanın bulguları literatürde belirtilen bulgular ile tartışıldı.

5.1. SOSYO-DEMOGRAFIK ÖZELLIKLERE İLIŞKIN BULGULARIN TARTIŞILMASI

Pulmoner hipertansiyon her yaştan ve tüm etnik kökenlerden hem erkek hem de kadınları etkiler (Rubin ve Hopkins, 2021). Bu çalışmada araştırmaya katılan bireylerin yaş ortalaması 52.14±13.61’ dir. Alıcı, Reis, Yorke ve arkadaşlarının yaptığı çalışmalarda ise araştırmaya katılan bireylerin yaş ortalamasının çalışmamızla benzerlik gösterdiği tespit edildi (Alıcı ve ark,2021; Reis ve ark, 2018; Yorke et al,2017). Dünyada PAH hastaları ile yapılan çalışmalarda ABD’de ortalama yaşın 53.2, Almanya’da 55.6, İspanya’da 52.2, İngiltere’de 55.7, Belçika’da 55.4, İrlanda ve İngiltere’de ise 54.3 olduğu saptanmıştır (Matura et al,2016; Wilkens et al,2010; Roman et al,2013; McCabe et al,2013; Vanhoof et al,2014; Yorke et al,2014). Ülkeler arasında bireylerin yaş ortalamaları açısından literatürle benzerlik tespit edildi (Tablo 4.1).

Pulmoner hipertansiyon hastalığı çocukluk çağında her iki cinsi eşit olarak etkilerken;

puberteden sonra kadınlarda daha yaygın görüldüğü bildirilmiştir (Olguntürk 2010; Abman, 2015). 2018 yılında Hacıyev ve arkadaşlarının çalışmasına katılan bireylerin %60.9'u, 2019 yılında Sinan ve arkadaşlarının çalışmasına katılan bireylerin ise %69'unun kadın olduğu tespit edilmiştir (Hacıyev ve ark., 2018; Sinan ve ark, 2019). Bu çalışmaya katılan bireylerin %79.3'ünün kadın olduğu ve cinsiyet açısından literatürle uyumlu olmadığı tespit edildi, kadın oranının daha fazla olduğu saptandı (Tablo 4.1).

Bireylerin yaşadıkları semptomlardan dolayı çalışmakta zorlanmaları, her işte çalışamamalarına neden olmakta ve engelli raporu alamayışları onları hastalıklarıyla yalnız bırakmaya neden olmaktadır. Bu açıdan bakıldığında bireylerin çalışabileceği iş alanları ve sosyo-ekonomik gelirlerinin değerlendirilmesi önemlidir. Yorke ve arkadaşlarının yaptığı, 185 hastanın katıldığı çalışmada %16'sının yalnız yaşadığı ve sadece %9'unun tam zamanlı bir işte çalıştığı saptanmıştır (Yorke et al., 2018). PAH hastalarıyla İngiltere ve İrlanda'da yapılan çalışmada %15,9'u yarı zamanlı, %11,9'u tam zamanlı; Belçika'da yapılan çalışmada %35'i engelli, %4'ü işsiz, %14'ü çalışıyor; Almanya da yapılan çalışmada %14.8'i çalışıyor, %10.6'sı PAH nedeniyle çalışmıyor, % 0.7'si işsiz; ABD' de yapılan çalışmada ise %19'u tam zamanlı, %11'i yarı zamanlı, %43'ünün engelli olduğu saptanmıştır (Yorke et al., 2014; Vanhoof et al., 2014; Wilkens et al., 2010; Matura et al., 2016). Bu çalışmada ise bireylerin %67,4'ünün bekar, %78.3'ünün de çalışmamakta olduğu belirlendi. Bu bireylerin %7.6'sı günlük ihtiyaçları için rahat para harcadığını ifade ederken, %27.2'si günlük ihtiyaçlarını, %31.5'i sadece zorunlu ihtiyaçlarını, %33.7'sinin ise zorunlu ihtiyaçlarını bile zor karşılayabildiği tespit edildi. Bu araştırmada çalışma durumu bakımından literatürle uyumlu olmadığı tespit edildi, çalışmayan sayısının daha fazla olduğu ve dolayısıyla ihtiyaçlarını karşılamayanların da sayısının bu oranda fazla olduğu saptandı ve yapılan bu çalışmada yarı zamanlı çalışan kişi sayısı olmadığı tespit edildi (Tablo 4.1).

Araştırmaya katılan bireylerin %15.2'si hastalık tanısının 3 ay -1 yıl önce konulduğu, %22.8'i 2-5 yıl önce, %19.6'sı 6-10 yıl önce, %23.9'u 11-15 yıl önce, %18.5'i 15 yıldan daha uzun süre önce hastalık tanısınını konulduğu tespit edildi (Tablo 4.2). Literatür PH hastalarında bu veriye ilişkin bulguların değerlendirildiği çalışma kısıtlıdır.

Araştırmaya katılan bireylerin %66.3'ünün kronik hastalığı bulunduğu saptandı. Bireylerin %27.2'sinde DM, %37'sinde HT, %6.5'inde KOAH, %7.6'sında Astım, % 6.5'inde ise sklorederma hastalıklar olduğu tespit edildi (Tablo 4.2). 2022 yılında yüksek olasılıklı PH tanılı olan 2835 hastanın %32.7'sinde DM, %32.7'sinde HT, %31.6'sında kronik böbrek hastalığı, %10'unda malignite öyküsü saptanmıştır (Tezer, 2022). Bu çalışmada bireylerin

kronik hastalıklar bakımından literatürle benzer olduğu tespit edildi (Tablo 4.2).

Son yıllarda, sağlık bakım sürecindeki hasta katılımı, başarılı hastalık yönetiminin kritik bir belirleyicisi olarak kabul edilmiştir. Sağlık bilgileri, hastaların bir sağlık durumunun yönetimini anlamasına ve yönetmesine yardımcı olmak için önemli bir kaynaktır. (Hesse et al., 2005; Rutten et al.,2005). Bu nedenle, bir hastanın sağlık sorunları hakkında bilgi anlama ve uygulama becerisi davranış ve sağlığını önemli ölçüde etkileyebilir (Gray et al., 2005). Literatürde PH'lu hastalarda pulmoner hipertansiyon ile ilgili eğitim alma durumunun değerlendirildiği çalışmalar kısıtlıdır. Konik hastalıklarda hasta ve hasta yakınına verilen eğitimin hastalık sürecindeki yeri ve önemi bilinmektedir. Araştırmaya katılan bireylerin %90.2'si pulmoner hipertansiyonla ilgili eğitim almadığı sadece %9,8'inin eğitim aldığı belirlendi (Tablo 4.2). Eğitim alanların hastalığın daha ileri evresinde olduğu gözlemlendi ve eğitim alan pulmoner hipertansiyon hastaların daha fazla kısıtlılık ve semptom yaşadığı saptandı (Tablo 4.7). Literatürde PH'lu hastalarda pulmoner hipertansiyon ile ilgili eğitim alma durumunun değerlendirildiği çalışma bulunamamıştır.

Bireylerin hastaneye yatış sıklığına göre %79.3'ü son 1 yıl içerisinde hiç yatmadığı, %20.7'si birkez veya birden çok yatışı olduğu tespit edilmiştir (Tablo 4.2). Bireylerin acil servis başvurusuna göre %72.8'i hiç başvurmadığı, %27.2'si bir ve birden fazla başvurduğu tespit edildi (Tablo 4.2). Literatürde PH tanılı bireylerin acil servisine başvurma, hastaneye yatış sıklığı oranlarına ait sonuçlar kısıtlıdır. George ve arkadaşları 2001 ve 2010 yılları arasındaki Ulusal Hastane Taburcu Anketi verilerini analiz etmiş olup, PH nedeniyle hastaneye yatış oranlarının son on yılda hem erkekler hem de kadınlar için %44 artış gösterdiğini; 85 yaş ve üzeri için hastaneye yatış oranlarının neredeyse iki katına çıktığı tespit edilmiştir (George et al., 2014).

Araştırmaya katılan bireylerin ESC sınıflaması incelendiğinde bireylerin %91.3'ü PAH, %7.6'sı KTEP, %1.1'i belirsiz veya çok faktörlü mekanizmalara bağlı PH olduğu tespit edildi (Tablo 4.3). Favocia ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada hastaların 556'sı (%80.9) PAH, 131'i (%19.1) KTEPH tanılı olduğu tespit edilmiş. Reis ve arkadaşlarının PH hastalarıyla yaptığı çalışmada %24.5'i KTEP, %75.5'i ise PAH ve diğerleri olduğu belirlenmiştir (Reis et al., 2018). Ülkemizde yapılmış olan iki farklı kayıt çalışmasında ise pulmoner hipertansiyon hastaların %61-69'unu PAH'a sahip kişilerin oluşturduğu, ardından ikinci sırada ise KTEPH hastalarının yer aldığı görülmektedir (Kaymaz ve ark., 2017; Okumuş ve ark., 2017). Literatürle farklı olarak bu çalışmada bireyler ESC sınıflamasına göre dağılımı açısından farklılık göstermekte, PAH tanılı bireylerin oranı bu çalışmada daha fazladır.Ancak literatürle uyumlu

olarak ilk sırada PAH tanılı bireyler, ikinci sırada ise KTEP tanılı bireylerin bulunduğu tespit edildi.

5.2. KARDİYOVASKÜLER KISITLILIK VE SEMPTOMLAR PROFİLİNE İLİŞKİN SONUÇLARIN TARTIŞILMASI

Literatür incelendiğinde, PH'li hastalar eforda dispne, yorgunluk, anksiyete, depresyon ve göğüs ağrısı dahil olmak üzere, bazen optimal PH tedavisi ile bile devam eden derin semptomlardan oluşan bir semptomlar kümesi yaşarlar. Yapılan bu çalışmada araştırmaya katılan pulmoner hipertansiyon tanılı bireylerin %31,5'inin göğüs ağrısının var olduğu belirlendi. Bireylerin yaşadığı göğüs ağrısının şiddeti %41.4 hafif, %55.2 orta ve %3.4 ciddi düzeyde olduğu saptandı (Tablo 4.4). Zlupko ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada ise %20'sinin göğüs ağrısı yaşadığı tespit edilmiştir (Zlupko et al., 2008). Literatürden farklı olarak bu çalışmaya katılan bireylerin göğüs ağrısı varlığının daha fazla olduğu tespit edildi ve göğüs ağrısı şiddetinin kıyaslanacağa çalışmaya literatürde rastlanılmamıştır.

Bu çalışmaya katılan PH tanılı bireylerin %92.4 solunum yetersizliği şikayeti yaşadığı belirlendi. Bu şikayeti yaşayan bireylerin %18,8'i hafif düzeyde, %27.1'i orta ve %54.1'i ciddi düzeyde solunum yetersizliği yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.4). Literatür incelendiğinde Taichman ve arkadaşlarının çalışmalarında bireylerin %68'inin dispne, Wilkens ve arkadaşlarının çalışmalarında bireylerin %91'i dispne yaşadığı, Shafazand ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada ise PAH'lı bireylerin %100'ü dispne yaşadığı tespit edilmiştir (Taichman et al., 2005; Wilkens et al, 2010; Shafazand et al., 2004). Literatürle karşılaştırıldığında Wilkens ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada bireylerin yaşadığı dispne-solunum yetersizliği oranında benzerlik saptanırken, Taichman - Shafazand ve arkadaşlarının yaptıkları çalışmada farklı olduğu tespit edildi. Solunum yetersizliği şiddetinin kıyaslanacağa çalışmaya literatürde rastlanılmamıştır ancak solunum yetersizilğinin eforla arttığı tespit edilmiştir (Wilkens et al, 2010).

Araştırmaya katılan bireylerin %42.4'ü bilek şişliğinin olduğu; %41'i hafif, %53.8'i orta, %5.1'i ciddi düzeyde var olduğu saptandı (Tablo 4.4). Shafazand ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada PAH'lı bireylerin %22'sinin bilek şişliği septomunu yaşadığı tespit edilmiştir (Shafazand et al., 2004). Bu araştırmada bilek şikliği semtomu yaşayan kişi sayısının daha fazla olduğu bu yüzden literatürle uyumlu olmadığı tespit edildi ve bilek şişliği düzeyinin kıyaslanacağı çalışmaya literatürde rastlanılmamıştır.

Literatür incelendiğinde Taichman, Matura, Wilkens, Zlupko ve arkadaşlarının yaptığı

çalışmalarda yorgunluk/halsizlik semptomu yaşayan PH tanılı bireylerin sırasıyla %35'i, %93'ü, %48'si, ve %51'inin bu semptomu yaşadığı tespit edilmiştir (Taichman et al., 2005; Matura et al., 2012; Wilkens et al, 2010; Zlupko et al., 2008). Bu çalışmada ise bireylerin yorgunluk varlığına göre %90,2'sinin yorgunluk şikayetinin olduğu ve %22.9'u hafif, %50.6'sı orta, %26.5'i ciddi düzeyde yorgunluğunun olduğu saptandı (Tablo 4.4). Literatürde sadece Matura ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada yorgunluk semptomu yaşayan bireylerin oranıyla bu çalışma benzerlik gösterirken, yapılan diğer çalışmalarda bu oranın daha düşük olduğu tespit edildiği için farklılık göstermekte ve yorgunluk düzeyinin kıyaslandığı çalışma kısıtlı olduğundan dolayı literatürle düzeyi karşılaştırılamamıştır.

Araştırmaya katılan pulmoner hipertansiyon tanılı bireylerin fiziksel ve sosyal fonksiyonları değerlendirilirken hastaya -*Son 2 haftada ev dışında ne kadar mesafe yürüyebildiği, hızının nasıl olduğu ve düğüne, dansa, restoranta gitmek gibi sosyal aktivitelere ne kadar katıldığı vb sorular soruldu* - %12'si normal, %31.5'i hafif, %29.3'ü orta, %27.2'si ciddi düzeyde PH tanılı bireylerin fiziksel ve sosyal fonksiyonlarının kısıtlandığı saptandı (Tablo 4.4). Literatür incelendiğinde PH tanılı bireylerde fiziksel ve sosyal fonksiyonlarının bu değerlendirme ölçütüne benzer bir ölçüt kullanılmadığı tespit edildi bu yüzden bu semptom tartışılamamıştır. Literatürde PH hastalarının finansal alanı da etkilenmekte olduğu, fonksiyonel kısıtlılıklar ve iş fonksiyonlarını yerine getirememe nedeniyle birçok hastanın işini bırakmak zorunda olduğu bildirilmiştir (Paulo and Sampio, 2020). Çalışma kapasitesindeki azalma, aile geliri üzerinde büyük bir etkiye sahiptir ve mali durum üzerinde büyük bir etkiye neden olur (Guillevin et al., 2013). Bu çalışmaya katılan bireylerin fiziksel ve sosyal fonksiyon kısıtlılığı; cinsiyet, yaş, eğitim durumu, meslek, gelir düzeyi, son bir yıl içerisinde hastaneye yatış ve acile başvurma sıklığı arasında istatistiksel olarak anlamlılık tespit edildi (Tablo 4.6; Tablo 4.7). Çalışma bu yönüyle literatürle benzerlik göstermektedir.

Bu çalışmada %79.3'ünü kadınlar oluşturmakta, ev içi faaliyetleri %8.2 normal, %20.5 hafif, %67.1 orta, %4.1 ciddi düzeyde kısıtlandığı, sorun yaşadığı saptandı (Tablo 4.4). Erkeklerin ise %31.6'sı hafif, %57.9'u orta, %10.5'I ciddi düzeyde ev içi faaliyetleri kısıtlandığı belirlendi (Tablo 4.4). Literatür incelendiğinde PH tanılı bireylerde ev içi faaliyetlerde kadın ve erkeklerin yaşadığı kısıtlılık semptomunun araştırıldığı çalışmaya literatürde rastlanılmamıştır.

Pulmoner hipertansiyonlu birçok hasta, depresyon ve anksiyete gibi duygusal sorunlar yaşar (Aguirre-Camacho and Moreno-Jimenez, 2018). Bu duygusal sorunlardan biri de kaygıdır. Depresyon, kaygı ve solunum yetersizliği birbiriyle yakından ilişkilidir. Bu çalışmada

bireylerin %100'ünün kaygı yaşadığı ve %55.4'ü hafif, %17.4'ü orta, %2.2'si ciddi düzeyde olduğu saptandı (Tablo 4.4). Literatür incelendiğinde kaygı semptomu yaşayan PH'li bireylerin oranının daha düşük olduğu (Aguirre and Moreno, 2018), bu çalışmaya katılan bireylerin literatürden farklı olarak kaygı yaşayan bireylerin oranının daha fazla olduğu saptandı (Tablo 4.4).

Yee ve arkadaşlarının yaptığı yarı yapılandırılmış derinlemesine görüşmede ise PAH tanısı konulduktan sonra cinsiyet sıklığında düşüş bildirmiştir. Önemli bir kısmı %62 kardiyopulmoner semptomlar nedeniyle cinsel ilişkiye girme korkusu yaşadıkları tespit edilmiştir (Yee et al., 2022). Bu çalışmada ise literatürle benzer olarak aktif cinsellik yaşayanların %65.2 sinin cinsel hayatının etkilendiği; %48.5'i hafif düzeyde, %15.2'sı orta, %1.5'i ciddi düzeyde cinsellik yaşamının etkilediği saptandı (Tablo 4.4).

5.3. EMPHASIS-10 YAŞAM KALİTESİNE İLİŞKİN SONUÇLARIN TARTIŞILMASI

PH hastalığın ilerlemesinin belirsizliği ve değişkenliği, hastaları sağlık durumunun azalması riskine sokar ve hastalar ve aileleri üzerinde ağır bir hastalık yükü oluşturur (American Lung Association 2022, Rubenfire et al., 2009). PH hastaları yaşam kalitelerine büyük önem verirler (Mathai et al., 2016). Kullanılan HRQOL araçları çalışmalar arasında farklılık göstersede, litertaür incelendiğinde PH tanılı hastaların yaşam kalitesi SF-36, PH'a özgü CAM-PHOR, Emphasis-10 gibi ölçekleri kullanılarak değerlendirilmiştir. Bu çalışmada kullanılan EmPHasis-10 ölçeği ise PH'a özgü HRQoL'yi değerlendirmek için rutin klinik uygulamada kullanılmak üzere özel olarak tasarlanmıştır (Yorke et al., 2014).

Literatür incelendiğinde Çin'de, PAH'lı bireylerin HRQOL'in zayıf olduğu tespit edilmiştir (Cui et al., 2014). Reis ve arkadaşlarının PH'lu bireylerle yaptıkları kesitsel çalışmada yaşam kalitesini CAMPHOR (Cambridge Pulmonary Hypertension Outcome Review) orta düzeyde tespit etmişlerdir (Reis et al,2018). Bu çalışmada ise PH'li bireylerin EMPHASİS yaşam kalitesi düzeyi orta düzeyde olduğu tespit edildi (Tablo 4.5), bu açıdan literatürle benzerlik tespit edildi.

Yaş, cinsiyet, fonksiyonel sınıf, oksijen kullanımı, yorgunluk, baş dönmesi ve Raynaud fenomeninin yaşam kalitesinin fiziksel bileşenleri ile ilişkili olduğunu, yatarken yorgunluk ve nefes darlığının yaşam kalitesinin zihinsel bileşenleri ile ilişkili olduğunu belirlenmiştir (Matura et al., 2016). Bu çalışmada literatürle benzer olarak PH' li hastaların yaş, cinsiyet, yorgunluk, solunum yetersizliğinin yaşam kalitesi arasında istatistiksel olarak ilişkili olduğu saptandı (Tablo 4.10). Zlupko ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada medeni durum, daha iyi veya daha

kötü HRQOL ile ilişkili olmadığı saptanmış (Zlupko et al., 2008). Bu çalışmada da literatürle benzer olarak medeni durum ile yaşam kalitesi arasında istatistiksel olarak anlamlı fark tespit edilmedi (Tablo 4.8).

Amerika'da Ulusal Hayati İstatistik Sistemi verileri ve 2001-2010 yılları arasındaki Ulusal Hastane Taburcu Anketi verilerini analiz edilmiş; kadınların PH ile ilişkili hastaneye yatış sayısının erkeklere göre iki kat daha fazla olduğu belirlenmiş. Bu sonuç yaşam beklentisindeki farkı değil aynı zamanda kadınların yaşadığı PH hastalığının orantısız yükünü de yansıttığı belirlenmiştir. 1980'den 2002'ye kadar olan bir önceki raporla karşılaştırıldığında ise kadınlar erkeklere göre daha yüksek hastaneye yatış oranlarına sahip olmaya devam ettiği ve zaman içinde oranlardaki en büyük artış en yaşlı yaş grubunda görüldüğü saptanmış. Kadınlar için, çoğu yaş grubunda PH ile hastaneye yatış oranında artış kaydedilmiştir, oysa erkekler için bu oran sadece 85 yaşındakiler arasında artmıştır. 85 yaşındakiler için hastaneye yatışların çoğu kadınlar arasında olduğu belirlenmiş. Taburcu olma durumu bu demografik farklılıklardan etkilendiği, ve çoğu PH tanılı kadın hastaların uzun süreli bakıma, ph tanılı erkek hastaların ise evine taburcu edildiği saptanmış (George et al., 2014). Bu çalışmada da kadınların yaşam kalitesinin erkeklere göre daha düşük olduğu ve yaşa göre anlamlı farklılık gösterdiği tespit edildi (Tablo 4.8). Son 1 yıl içirişinde hastaneye hiç yatmayanların yaşam kalitesi daha yüksek olduğu literatürle benzerlik göstermektedir (Tablo 4.9). Literatüre katkı olarak son 1 yıl içerisinde acil servise hiç başvurmayanların, son 1 yıl içerisinde acil servise bir kez ve üzeri başvuranlardan daha yüksek yaşam kalitesine sahip olduğu tespit edildi (Tablo 4.9)

Çalışmalar, HRQOL bozulmasının depresyon, anksiyete ve stres gibi duygusal problemlerin şiddeti ile ilişkili olduğunu göstermiştir (Vanhoof et al., 2014; Tartavoulle et al., 2014; Harzheim et al., 2013; Kim et al., 2013). Belçika'da PAH'lı hastalarda emosyonel semptomları ve HRQOL'u incelemiş ve hastaların sırasıyla %32.6, %48 ve %27.6'sının stres, depresyon ve anksiyete semptomları yaşadığını bildirmiştir. Anksiyete ve depresyon, pulmoner hipertansiyonda (PH) ve sağlıkla ilişkili yaşam kalitesinde sık görülür ve bireyin yaşam kalitesi azalır (Pfeuffer et al., 2022). HRQOL, özellikle fiziksel işlevsellik açısından zayıf olduğu tespit edilmiş. Anksiyete ve stres semptomları olmayanlara kıyasla hastalar için daha düşük HRQOL gözlemlenmiş (Vanhoof et al., 2014). Aguirre ve arkadaşlarnın yaptığı çalışmada da klinik olarak anlamlı depresyon ve anksiyete semptomları, yalnızca hastalık şiddetine bağlı olarak hastaların sırasıyla %50.5 ve %56.5'inde var olduğu tespit edilmiştir. Ayrıca anksiyete semptomlarının hastaların yaşam kalitesine ekstra bir yük oluşturduğunu depresyona kıyasla klinik olarak anlamlı anksiyete belirtilerinin, pulmoner

hipertansiyonu olan hastalarda korku ve belirsizlik duygularının özel dikkat gerektirebileceğini düşündürdüğünü ortaya koymuşlardır (Aguirre and Moreno., 2018). Literatüre benzer olarak bu çalışmada kaygı ile kötü yaşam kalitesi arasında pozitif orta yönde anlamlı ilişki sapandı. Bireylerin kaygı semptomu arttıkça yaşam kalitesinin azaldığı belirlendi (Tablo 4.10).

Talvarve ve arkadaşları SF-36 ölçeğini (36 maddelik Kısa Form Sağlık Anketi) kullanarak dispne, depresyon ve HRQoL arasındaki ilişkileri incelemek için 36 PH hastasında retrospektif bir çalışma yürütmüş ve fiziksel ve zihinsel arasında doğrusal olmayan, negatif bir ilişki bulmuştur. Bu ölçeğin bileşenleri, algılanan dispnenin depresyonun şiddetiyle birlikte arttığını saptamışlardır (Talwer et al., 2015). Yorke ve arkadaşları ise SF-36 mental bileşeninin belirli bir dispne ve depresyon şiddetine ulaşılana kadar kötüleşmediğini gözlemlemişlerdir (Yorke et al., 2018). Literatürden farklı olarak bu çalışmaya katılan bireylerin takip altında olduğu ve rutin 3 ayda bir muayenelerin olduğu bilinmekte, solunum yetersizliği belirli şiddete ulaştığında medikal tedavsiyle semptom bastırıldığı için solunum yetersizliği ile yaşam kalitesi arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı (Tablo 4.11).

5.4. KARDIYOVASKÜLER KISITLILIK VE SEMPTOMLARIN YAŞAM KALİTESİNE (EMPHASIS-10) İLİŞKİN BULGULARIN TARTIŞILMASI

Pulmoner hipertansiyon sıklıkla spesifik olmayan semptomlarla ve aynı zamanda altta yatan hastalıkla ortaya çıktığından, teşhisin konulması oldukça zaman almakta ve prognozu belirlemek oldukça zordur. Bu yüzden hastalık süresi Reis ve arkadaşlarının PH popülasyonuyla yaptığı çalışmada ortalama 50 ayın üzerinde olmasına rağmen yapılan çok değişkenli analizlerde güçlü korelasyonlar göstermediği tespit edilmiştir (Reis et al., 2018). Literatürle uyumlu olarak da bu çalışmada hastalık süresinin CLASP veya Emphasis-10 skorları ile güçlü korelasyonlar göstermediği saptandı (Tablo 4.7-Tablo 4.9)

Literatürde PAH'lı hastalar; eforda dispne, yorgunluk, uyuşukluk, karın şişkinliği ve ağrı gibi HRQOL'lerini ve genel olarak yaşamlarını etkileyen ve bazen optimal PAH tedavisi ile bile devam eden derin semptomlardan oluşan bir semptomlar kümesi deneyimlemektedir (Matura et al., 2012; Swetz et al., 2012; Matura et al., 2016). Bu semptomlar önemli morbidite ve hastaların günlük yaşamını etkiler (Galie et al., 2016). Semptomlar ve ilerleyici seyri, hastaları olumsuz etkilemekte, ruh halini bozmakta ve yaşam kalitesini (QoL) düşürmektedir (Von Visger et al., 2018). Kocakaya ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada ise QoL'nin klinik parametrelerden ve hastaların fonksiyonel durumundan etkilendiği tespit edilmiştir (Kocakaya et al., 2021). Bu çalışma da da literatürle benzer olarak fiziksel ve sosyal fonksiyon kısıtlılığı

arttıkça yaşam kalitesinin azaldığı saptandı (Tablo 4.10).

Matura ve arkadaşları yaptıkları çalışmada hastalar, yaşamları üzerinde en büyük etkiye sahip en yaygın ve şiddetli semptomların eforla nefes darlığı (%92), yorgunluk (%90), uyku güçlüğü (%57), baş dönmesi (%53) ve ayak bileklerinde şişme (%52) olduğunu bildirmişlerdir ve üç semptom kümesini (yaygın, şiddetli ve orta kardiyopulmoner) tanımlayıp karşılaştırarak semptomların yoğunluğunu ve hastaların yaşamlarıyla etkileşimini sistematik olarak değerlendirmişlerdir. Şiddetli kardiyopulmoner semptomları olan hastalar, yaşamlarını önemli ölçüde etkileyen ve öncelikli müdahale gerektiren en kötü sağlık durumu, HRQOL ve psikolojik sıkıntı bildirmişlerdir (Matura et al., 2016). Yapılan farklı bir çalışmada EmPHasis-10 ile ölçülen HRQoL ile nefes darlığı, yorgunluk, depresyon, anksiyete ve uyku arasındaki ilişki zaman içinde değerlendirilmiş ve bu faktörlerin her biri ile HRQoL arasında, özellikle HRQoL ile nefes darlığı ve depresyon arasında güçlü bir ilişki gösterdiği saptanmıştır (Yorke et al., 2018; Matura et al., 2016). PH hastalarında semptomların HRQoL ile etkileşimini incelemek için yapılan kesitsel bir çalışma ise bu hastalarda eforla nefes darlığı, yorgunluk ve uyku güçlüğünün günlük yaşam üzerinde en büyük etkiye sahip olduğu bulunmuştur (Matura et al., 2016). Bu çalışmada bireylerin yaşadığı semptomlar bakımından kısıtlılık yaşadığı, literatürle benzer olarak yorgunluk, kaygı, fiziksel ve sosyal fonksiyon kısıtlılığı arttıkça yaşam kalitesinin azaldığı saptandı (Tablo 4.11). Literatürden farklı olarak solunum yetersizliği, bilek şişliği ile yaşam kalitesi arasında anlamlı fark saptanmadı.

2015 yılında Matura ve arkadaşlarının yaptıkları çalışmada ise PAH'da uyku bozukluğunun şiddeti açısından semptomları, psikolojik sıkıntıyı ve sağlıkta yaşam kalitesi ile karşılaştırmışlar, PAH hastalarında %28'i hafif, %22'si orta ve %16'sı şiddetli düzeyde uyku bozukluğu yaşadıklarını saptamışlar. Artan uyku bozukluğu seviyeleri ayrıca daha kötü PAH semptomları, psikolojik sıkıntı ve yaşam kalitesi ile ilişkili olduğu, bu nedenle uykuyu iyileştiren müdahalelerin semptomları ve yaşam kalitesini iyileştirebileceğini belirlemişlerdir (Matura et al., 2015). Benzer olarak Batal ve arakadaşları da PAH hastalarında kötü uyku kalitesinin yaygın olduğunu ve depresyon, dispne ve zayıf HRQOL ile ilişkili olduğunu belirtmişlerdir (Batal et al., 2011). Uyku ile ilişkili solunum bozukluklarının da HRQOL'u bozduğu, uyku kalitesinin iyileştirilmesinin HRQOL'unu iyileştirebileceği sonucuna varılmıştır (Ulrich et al., 2008). Bu çalışmada CLASP ölçeğinin solunum yetersizliği alt boyutunda PH'lu bireylere "Nefes darlığı olmadan sırtüstü yatmakta zorluk çektiniz mi?" sorusu soruldu hastaların ise %92,4'ünün solunum sıkıntısı yaşadığı, %54,1'inin orta düzeyde solunum sıkıntısı yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.4). Bireylerin CLASP solunum yetersizliği alt boyutu

ile yaşam kalitesi arasında ilişki incelendiğinde ise literatürden farklı olarak istatiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmadı (Tablo 4.11). Literatürle benzer olarak kaygı alt boyut puanı ile kötü yaşam kalitesi arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki olduğu tespit edildi ($p=0.00<0.05$). Kaygı arttıkça yaşam kalitesinin azaldığı saptandı (Tablo 4.11).

Avrupa Pulmoner Hipertansiyon Derneği tarafından yürütülen bir ankette, beş Avrupa ülkesinden PAH'lı 455 hasta ve bakıcıları; PAH'ın fiziksel, pratik, duygusal ve sosyal etkisi ile bilgi ihtiyaçlarının sağlanmasına ilişkin anketleri yanıtlamışlar. Sonuçlar, hastaların %56'sının PAH'ın günlük yaşamları üzerinde "önemli" bir etkisi olduğunu bildirdiği; %85'i çalışmalarının etkilendiğini; %73'ü hane gelirinin azaldığını ve %55'i hastalığın ailesi ve arkadaşları tarafından anlaşılmamasının başlıca nedeni olmak üzere, yalıtılmışlık hissettiklerini bildirdiği tespit edilmiştir (Aldrighetti et al, 2012). Ayrıca, PH'li hastalarla ilgili bir etnografik çalışmada, temel bulgulardan biri, hastalıkla birlikte yaşamayı çevreleyen gizlilikti; birçok hastanın semptomlarını gizlediği, tecrit ve güvensizlik duygularını kabul ettiği saptanmıştır (Kingman et al., 2014). PAH'ın özgüllüğü nedeniyle, hastalar sıklıkla fiziksel yük, yüksek tedavi maliyetleri, belirsiz prognoz ve sık işsizlik gibi çeşitli yaşam stresleriyle karşı karşıya kaldığı saptanmış. PAH'ın hastaların yaşamlarına uyguladığı büyük fiziksel, pratik ve sosyal değişiklikler, depresyon, anksiyete, hayal kırıklığı, endişe/stres, yanlış anlaşılma hissi, kızgınlık, korku, suçluluk, libido kaybı, birbiriyle bağlantılı olan izolasyon ve düşük benlik saygısı/güven işe yaramazlık gibi çeşitli olumsuz durumlarla sonuçlanabilir olduğu tespit edilmiştir (Aldrighetti et al, 2012; McCollıster et al., 2010). Bu araştırmaya katılan çalışanların kaygı puanları literatürle benzer olarak, çalışmayanların daha fazla kaygı yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.6). Literatürle benzer olarak bu çalışmada hastaların fiziksel ve sosyal fonksiyonlar puanları gelir düzeyine göre anlamlı farklılık göstermektedir ($p=0.02<0.05$). Farkın nedeni gelir düzeyi zorunlu ihtiyaçlarımı karşılayabiliyorum olanların daha fazla fiziksel ve sosyal fonksiyon kısıtlılığı yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.6). Hastaların son 1 yıl içerisinde hastaneye hiç yatmayanların kaygı puanları incelendiğinde literatürle benzer olarak, son 1 yıl içerisinde hastaneye birkez ve üzeri yatanların, hastaneye hiç yatmayanlardan daha fazla kaygı yaşadığı saptandı (Tablo 4.7). Hastaların son 1 yıl içerisinde hastaneye birkez ve üzeri yatanların, hastaneye hiç yatmayanlardan daha fazla fiziksel ve fonksiyon kısıtlılığı yaşadığı saptandı (Tablo 4.7). Literatürden farklı olarak bu çalışmada kaygı, cinsellik ile gelir düzeyi arasında anlamlı bir ilişki saptanmamıştır (Tablo 4.11).

6. SONUÇ VE ÖNERİLER

Pulmoner hastalarının günlük yaşam kısıtlılıklarının ve yaşam kalitesinin incelendiği bu araştırmada;

Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profiline İlişkin Sonuçlar ve Öneriler:

- Araştırmaya katılan pulmoner hipertansiyon tanılı bireylerin %68.5'i göğüs ağrısının olmadığı belirlenirken, %31.5'inin göğüs ağrısının var olduğunu belirlendi. Bireylerin göğüs ağrısı %41.4 hafif, %55.2 orta, %3.4 ciddi düzeyde olduğu saptandı (Tablo 4.4). Araştırmaya katılan bireylerin hafif düzeyde kısıtlılık ve semptom yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.5).
- Bireylerin %92.4 solunum yetersizliği şikayeti yaşadığı belirlendi. %18.8'i hafif, %27.1'i orta, %54.1'i ciddi düzeyde solunum yetersizliği yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.4). Araştırmaya katılan bireylerin orta düzeyde kısıtlılık ve semptom yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.5).
- Araştırmaya katılan bireylerin %42.4'ü bilek şişliğinin olduğu; %41'i hafif, %53.8'i orta, %5.1'i ciddi düzeyde var olduğu saptandı (Tablo 4.4). Araştırmaya katılan bireylerin yaşadığı bilek şişliği fonksiyon bozukluğu hastaların yaşamını etkilemediği tespit edildi (Tablo 4.5).
- Bireylerin yorgunluk varlığına göre %90.2'sinin yorgunluk şikayetinin olduğu ve %22.9'u hafif, %50.6'sı orta, %26.5'i ciddi düzeyde yorgunluğunun olduğu saptandı (Tablo 4.4). Araştırmaya Katılan bireylerin "yorgunluk" ortalaması 6.04±2.40 (Min=0; Maks=9) olup, orta düzeyde kısıtlılık ve semptom yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.5).
- Araştırmaya katılan pulmoner hipertansiyon tanılı bireylerin fiziksel ve sosyal fonksiyonları değerlendirilirken hastaya -*son 2 haftada ev dışında ne kadar mesafe yürüyebildiği, hızının nasıl olduğu sorgulandı*- %12'si normal, %31.5'i hafif, %29.3'ü orta, %27.2'si ciddi düzeyde kısıtlandığı saptandı (Tablo 4.4). Araştırmaya katılan bireylerin orta düzeyde kısıtlılık yaşandığı tespit edildi (Tablo 4.5).
- Bu çalışmada %79.3'üni kadınlar oluşturmakta, ev içi faaliyetleri %8.2 normal, %20.5 hafif, %67.1 orta, %4.1 ciddi düzeyde kısıtlandığı, sorun yaşadığı saptandı (Tablo 4.4). Araştırmaya katılan bireylerin hafif düzeyde kısıtlılık yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.5).

Bireylerin ev içi faaliyetler erkek gruplarına göre %31.6'sı hafif, %57.9'u orta, %10.5'i ciddi düzeyde kısıtlandığı belirlendi (Tablo 4.4). Araştırmaya katılan bireylerin kısıtlılık yaşamadığı tespit edildi (Tablo 4.5). Literatür incelendiğinde PH hastaları ile yapılan çalışmalarda hastaların ev faliyetlerinde yaşadığı kısıtlılığı ortaya koymak için yapılmış çalışma bulunmamaktadır. Bu nedenle bu çalışma PH hastaların kadın-erkek ev içi faliyetelerde yaşadığı kısıtlılık durumları açısından literatürle karşılaştırılamamıştır.

- Bireylerin %100'ünün kaygı yaşadığı ve %55.4'ü hafif, %17.4'ü orta, %2.2'si ciddi düzeyde olduğu saptandı (Tablo 4.4). Araştırmaya katılan bireylerin hafif düzeyde kaygı yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.5).
- Bireylerin %71.7'sinin aktif cinsellik yaşamının olduğu, %34.8'sinin cinsellik yaşamının normal olduğu, %48.5'inin hafif, %15.2'sinin orta, %1.5'inin ciddi düzeyde sorun yaşadığı saptandı (Tablo 4.4).
- Bu araştırmada PH hastaların yaşam kalitesi ortalaması 26.11±11.33 olarak orta düzeyde hastaların kısıtlılık ve semptom yaşadığı tespit edildi (Tablo 4.5).
- Araştırmaya katılan kadınların fiziksel ve sosyal fonksiyonlar puanları (x=15.67), erkeklerin fiziksel ve sosyal fonksiyonlar puanlarından (x=13.63) yüksek bulundu, fiziksel ve sosyal fonksiyonların kadınlarda daha yüksek anlamlı bir ilişki olduğu tespit edildi ($p=0.04<0.05$). Kadınların erkeklere göre daha fazla fiziksel ve sosyal fonksiyon kısıtlılığı yaşadığı tespit edildi. (Tablo 4.6). Hastaların göğüs ağrısı, solunum yetersizliği, bilek şişliği, yorgunluk, kaygı, cinsellik puanları cinsiyete göre anlamlı farklılık göstermemektedir ($p>0.05$) (Tablo 4.6).

Emphasis-10 PAH Yaşam Kalitesi Anketine İlişkin Sonuçlar ve Öneriler

- Kadınların yaşam kalitesi erkeklerin yaşam kalitesinden daha yüksek bulundu ($p=0.03<0.05$). Bu çalışmada kadınların yaşam kalitesi erkeklere göre daha düşük olduğu tespit edildi (Tablo 4.8).
- Hastaların yaşam kalitesi puanları yaşa göre anlamlı farklılık göstermektedir ($p=0.038<0.05$). Farkın nedeni yaş arttıkça yaşam kalitesinin daha da azaldığı bu çalışmada tespit edilmiştir ($p<0.05$) (Tablo 4.8).
- Çalışmamızda çalışan hastaların yaşam kalitesinin daha yüksek olduğu tespit edildi ($p=0.008<0.05$) (Tablo 4.8).
- Çalışmamamızda son 1 yıl içirişinde hastaneye hiç yatmayanların yaşam kalitesi daha yüksek olduğunu gösterir ($p=0.004<0.05$) (Tablo 4.9)

- Çalışmamızda son 1 yıl içirişinde acil servise hiç başvurmayanların yaşam kalitesi daha yüksek olduğunu gösterir (p=0.009<0.05) (Tablo 4.9)

Bireylerin Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlarının Yaşam Kalitesi (Emphasis-10) Üzerindeki Etkisine İlişkin Sonuç Ve Öneriler

- Bireylerin göğüs ağrısı, solunum yetersizliği, bilek şişliği, yorgunluk, fiziksel ve sosyal fonksiyonlar, ev içi faaliyetler kadın, ev içi faaliyetler erkek, kaygı, cinsellik ile yaşam kalitesi arasındaki neden sonuç ilişkisini belirlemek üzere yapılan regresyon analizi anlamlı bulundu (F=25.249; p=0.00<0.05).
- Yaşam kalitesi düzeyindeki toplam değişim %70.6 oranında göğüs ağrısı, solunum yetersizliği, bilek şişliği, yorgunluk, fiziksel ve sosyal fonksiyonlar, ev içi faaliyetler kadın, ev içi faaliyetler erkek, kaygı, cinsellik tarafından açıklanmaktadır (R2=0.706).
- Yorgunluk (ß=1,597), fiziksel ve sosyal fonksiyonlar (ß=0,617) ve kaygı (ß=1,865) yaşam kalitesi düzeyini azaltmaktadır. Ev İçi faaliyetler kadın, yaşam kalitesi düzeyini azaltmaktadır (ß=2,720). Göğüs ağrısı (p=0.109>0.05), solunum yetersizliği (p=0.506>0.05) ve bilek şişliği (p=0.348>0.05) yaşam kalitesi düzeyini etkilememektedir. Ev İçi faaliyetler erkek (p=0.138>0.05) ve cinsellik (p=0.965>0.05) yaşam kalitesi düzeyini etkilememektedir (Tablo 4.11).

Daha iyi hastalık bilinci ve PH etiyolojilerinin daha iyi anlaşılması, tanısal ve terapötik yaklaşımların ilerlemesine, tedavi sonuçlarının çarpıcı biçimde iyileştirilmesine ve daha düşük ölüm oranlarıyla sonuçlanmasına yardımcı olmaktadır. İnsanların bir hastalıkla daha uzun yaşadığı bilinmektedir, artık günlük yaşam üzerindeki etkiyi incelemek ve yaşam kalitesi gibi hasta sonuçlarıyla ilişkili değişkenleri belirlemek için araştırmalara ihtiyaç vardır. Bu çalışma, PH hastalarında zaman içinde HRQoL'de bir düşüşü öngörebilecek kaygı, yorgunluk, fiziksel ve sosyal fonksiyonlar gibi bir çok faktörü vurgulamaktadır ve hastaların günlük yaşamda yaşadığı kısıtlılığı ortaya koymaktadır. Hastaların yaşadığı semptomların öneminin, düzenli olarak değerlendirilmesinin gerekliliği; Daha iyi hastalık bilinci ve PH etiyolojilerinin daha iyi anlaşılması, tanısal ve terapötik yaklaşımların ilerlemesine, tedavi sonuçlarının çarpıcı biçimde iyileştirilmesine, hastanın davranış ve sağlığını önemli ölçüde etkileyebilir. Hastanın yaşadığı günlük yaşam kısıtlılığının azalmasına ve yaşam kalitesini arttırmasına yardımcı olacaktır. Hastalık yönetimin merkezinde hasta yer almalıdır. Hastayı bu sürece dahil etme sağlık sorunları hakkında bilgi verme, uygulama beceresine yönelik eğitim verme ve hastaya emosyonel verilen destek; hastanın davranış ve sağlığını önemli ölçüde etkileyebilir. Uzun

vadede yaşam kalitesini iyileştirmeye veya sürdürmeye yardımcı olmak için, erken dönemde palyatif bakım tekniklerinin tedaviye dahil edilmesi, hem sağlık çalışanları hem de genel toplumda PH farkındalığının arttırılması önerilmektedir.

KAYNAKLAR

Abman S.H., Hansmann G., Archer S.L., Ivy D.D., Adatia I., Chung W.K., et al., 2015, Pediatric Pulmonary Hypertension: Guidelines from the American Heart Association and American Thoracic Society, *Circulation,* 132(21), 2037-99.

Adiutori D.M., 2000, Primary pulmonary hypertension: a review for advanced practice nurses, *MEDSURG Nursing*, 9(5), 255-264.

Aguirre-Camacho A., Moreno-Jimenez B., 2018, Depression and anxiety in patients with pulmonary hypertension: the role of life satisfaction and optimism, *Psychosomatics,* 59(6), 575-583.

Aldrighetti R, Armstrong I, Ferrari P, Fischer A, Guillevin L, Howard L, et al, 2012, European Pulmonary Hypertension Association. The impact of pulmonary arterial hypertension (PAH) on the lives of patients and carers: results from an international survey. www.phaeurope.org/wp-content/uploads/PAH_ Survey_FINAL.pdf Date last updated: September 2012.

Alıcı G., Genç Ö., 2021, Prevalence and etiologies of pulmonary hypertension at Somalia-Turkey Training and Research Hospital in Mogadishu, *Pan African Medical Journal,* 40 (215).

American Lung Association. Pulmonary arterial hypertension [online], Pulmonary Hypertension, *American Lung Association*, Accessed 21 November 2022.

Aslan G.K, Akıncı B., Yeldan I., Okumus G. (2016). Respiratory muscle strength in patients with pulmonary hypertension: the relationship with exercis capacity, physical activity level, and quality of life, *Clin Respir J.*,12(2), 699-705.

Badesch D.B., Raskob G.E., Elliott C.G., Krichman A.M., Farber H.W., Frost A.E., et al, 2010, Pulmonary Arterial Hypertension: Baseline Characteristics From The REVEAL Registry, *Chest,* 137:376–87

Batal O., Khatib O.F., Bair N., Aboussouan L.S., Minai O.A., 2011, Sleep quality, depression, and quality of life in patients with pulmonary hypertension, *Lung*, 189:141–9.

Becker-Grunig T., Klose H., Ehlken N., Lichtblau M., Nagel C., Fischer C., Grünig E., et al, 2013, Efficacy of exercise training in pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease, *Int J Cardiol,* 168(1), 375–381.

Benza R.L., Gomberg-Maitland M., Elliott C.G., et al.,2019, Predicting survival in patients with pulmonary arterial hypertension: the REVEAL risk score calculator 2.0 and

comparison with ESC/ERS-based risk assessment strategies, *Chest*,156(2), 323-337.

Berkowitz D., Coyne N., 2003, Understanding primary pulmonary hypertension, *Critical Care Nursing Quarterly*, 26(1), 28–34

Berry N.C., Manyoo A., Oldham W.M., et al, 2015, Protocol for exercise hemodynamic assessment: performing an invasive cardiopulmonary exercise test in clinical practice, *Pulm Cir,* 5, 610–618.

Blok I.M., van Riel A., Schuuring M.J., Duffels M.G., Vis J.C., van Dijk A., et al, 2015, Decrease in quality of life predicts mortality in adult patients with pulmonary arterial hypertension due to congenital heart disease, *Neth Heart J.,* 23:278–84.

Bloodworth N.C., Clark C.R., West J.D., Snider J.C., Gaskill C., Shay S., Scott C., Bastarache J., Gladson S., Moore C., D'Amico R., Brittain E.L., Tanjore H., Blackwell T.S., Majka S.M., Merryman W.D., 2018, Bone Marrow-Derived Proangiogenic Cells Mediate Pulmonary Arteriole Stiffening via Serotonin 2B Receptor Dependent Mechanism. *Circ Res* 123, 51-64.

Bossone E., Paciocco G., Iarussi D., et al, 2002, The prognostic role of the ECG in primary pulmonary hypertension, *Chest*, 121, 513–518.

Brashers V.L., 2012, Structure and function of the pulmonary system. In S. Huether & K. McCance. (Eds.), Understanding pathophysiology (5th ed.), 659-677, St. Louis, MO: Elsevier

Budev M., Arroliga A.C., Jennings C.A., 2003, Diagnosis and evaluation of pulmonary hypertension, *Cleveland Clinic Journal of Medicine*, 70(1), 9–17.

Büyüköztürk Ş, Çokluk Ö, Köklü N, 2018, Sosyal bilimler için istatistik, Ankara: Pegem Akademi.

Camacho A.A., Jiménez B.M., 2018, Depression and Anxiety in Patients With Pulmonary Hypertension: The Role of Life Satisfaction and Optimism, *Psychosomatics* 59(6), 575-583

Cemilleri M., 2009, Serotonin in the gastrointestinal tract, *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes,* 16, 53-59.

Cenedese E., Speich R., Dorschner L., Ulrich S., Maggiorini M., Jenni R., et al, 2006, Measurement of quality of life in pulmonary hypertension and its significance, *Eur Respir J.,* 28:808–15.

Centeno M., 2011, Pulmonary arterial hypertension, *Critical Care Nursing Clinics of North America*, 23(4), 645-659.

Chan L., Chin LM, Kennedy M., Woolstenhulme J.G., Nathan S., Weinstein A., Keyse R., et al, 2013, Benefits of intensive treadmill exercise training on cardiorespiratory function

and quality of life in patients with pulmonary hypertension, *Chest,* 143(2), 333–343.

Ciarka A., Doan V., Velez-Roa S., Naeije R., Van de Borne P., 2010, Prognostic significance of sympathetic nervous system activation in pulmonary arterial hypertension, *Am J Respir Crit Care Med*, 181, 1269-1275.

Ciraci R., Tirone G., Scaglione F., 2014, The impact of drug-drug interactions on pulmonary arterial hypertension therapy, *Pulmonary Pharmacology & Therapeutics*, 23(1), 1-8.

Cordina R.L., Playford D., Lang I., Celermajer D.S., 2019, State-of-the-art review: echocardiography in pulmonary hypertension, *Heart Lung Circ*., 28(9), 1351-1364.

Cui M., Lin M., Zhang Q., 2014, The correlation between health behavior and quality of life in patients with pulmonary arterial hypertension, Chin J Prevent Control Chronic Dis., 22:202–4.

Currie B., Davies E., Beaudet A., Stassek L., Kleinman L., 2021, Symptoms, impacts, and suitability of the Pulmonary Arterial Hypertension – Symptoms and Impact (PAH-SYMPACT™) questionnaire in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH): a qualitative interview study, *Journal of Patient-Reported Outcomes*, 5(51)

D'Alonzo G.E., Barst R.J., Ayres S.M., Bergofsky E.H., Brundage B.H., Detre K.M., et al, 1991, Survival in patients with primary pulmonary hypertension. Results from a national prospective registry, *Annals of Internal Medicine*, 115(5), 343- 349.

Delcroix M., Howard L., Pulmonary arterial hypertension: the burden of disease and impact on quality of life, *Eur Respir Rev.* 2015; 24:621–9.

Delcroix M., Howard L., 2015, Pulmonary arterial hypertension: disease burden and its impact on quality of life, *European Respiratory Review*, 24,621-629.

Dewachter L, Dewachter C., 2018, Inflammation in Right Ventricular Failure: Does It Matter?, *Front Physiol*, 9, 1056.

Dorfmüller P., Perros F., Balabanian K., Humbert M., 2003, Inflammation in pulmonary arterial hypertension, *Eur Respir J*, 22, 358-363.

Dumitrescu D., Nagel C., Kovacs G., et al, 2017, Cardiopulmonary exercise testing for detecting pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis, *Heart,* 103, 774–778.

Duquette S., 2015, A Patient w ith Pulm onary Hypertension on a Medical-Surgical Unit, *Medsurg Nursıng*, 24(2).

Elliott C.G., Barst R.J., Seeger W., Porres-Aguilar M., Brown L.M., Zamanian R.T., et al. 2010, World wide physician education and training in pulmonary hypertension: pulmonary

vascular disease: the global perspective, *Chest*, 137(6), 85-94.

Elwing J.M., Vaidya A., Auger W.R., 2018, Chronic thromboembolic pulmonary hypertension: an update, *Clin Chest Med*, 39(3), 605-620.

Endo J., Sano M., Fujita J., Hayashida K., Yuasa S., Aoyama N., Takehara Y., Kato O., Makino S., Ogawa S., Fukuda K., 2007, Bone marrow derived cells are involved in the pathogenesis of cardiac hypertrophy in response to pressure overload, Circulation 116, 1176-1184.

Flattery M.P., Pinson J.M., Savage L., Salyer J., 2005, Living with pulmonary artery hypertension: Patients' experiences, *Heart Lung*, 34, 99–107.

Focardi M., Cameli M., Carbone S.F., et al, 2015, Traditional and innovative echocardiographic parameters for the analysis of right ventricular performance in comparison with cardiac magnetic resonance, *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*, 16, 47–52.

Franco V., Mueller J., Daniels C.J., 2012, Is the use of remodulin safe for pregnant and breastfeeding patients with pulmonary arterial hypertension (PAH)? A case report, *J Heart Lung Transplant*, 31(4),71.

Frost A., Badesch D., Barst R., Benza R., Elliott C., Farber H., et al, 2010, The changing picture of pulmonary arterial hypertension (PAH) patients in the United States: how the REVEAL registry differs from historic and non-US contemporary registries, *CHEST*, 139 (1/128).

Frost A., Badesch D., Gibbs J.S.R, Gopalan D., Khanna D., Manes A., et al, 2019, Diagnosis of pulmonary hypertension, *Eur Respir J*, 53, 1801904

Galie N., 2014, A treatment algorithm for pulmonary arterial hypertension, *The Journal of the American College of Cardiology*, 13(1), 31-37.

Galie N., Humbert M., Vachiery J. L., Gibbs S., Lang I., Torbicki A., et al, 2016, 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension, Revista Espanola De Cardiologia (English Ed.), 69(2), 177. https://doi.org/10.1016/j.rec.2016.01.002

Galie N., Humbert M., Vachiery J.L., et al, 2015, 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the joint task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): endorsed by: Association for European Pediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT), *Eur Respir J*, 46, 903-975.

Galie N., Humbert M., Vachiery J.L., Gibbs S., Lang I., Torbicki A., et al,2016, 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J*, 37(1), 67–119.

Galié N., Manes A., Branzi A., 2014, The endothelin system in pulmonary arterial hypertension, *Cardiovasc Res.*, 61(2),227-237.

Galie N., Manes A., Negro L., Palazzini M., Bacchi-Reggiani M.L., Branzi A., 2009, A meta-analysis of randomized controlled trials in pulmonary arterial hypertension, *Eur Heart J.*, 30(4), 394-403

Gall H., Felix J.F., Schneck F.K., et al, 2017, The Giessen Pulmonary Hypertension Registry: Survival in pulmonary hypertension subgroups, *J Heart Lung Transplant*, 36,957.

Gallant K., 2017, Caregiver Reactions in Pulmonary Hypertension (Publication No. 131796517). (Doctoral dissertation, Northeastern University) https://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&db=ccm&AN=131796517&site=ehost-live.

George D, Mallery M, 2010, SPSS for Windows Step by Step: A Simple Guide and Reference, 17.0 update (ed.) Boston: Pearson

George M.G., Schieb L.J., Ayala C, Talwalkar A., Levant S., 2014, Pulmonary hypertension surveillance: United States, 2001 to 2010. *Chest*. 146(2), 476–95.

Ghio S., Gavazzi A., Campana C., Inserra C., Klersy C., Sebastiani R., Arbustini E., Recusani F., Tavazzi L., 2001, Independent and additive prognostic value of right ventricular systolic function and pulmonary artery pressure in patients with chronic heart failure, *J Am Coll Cardiol*, 37, 183- 188.

Ghofrani H-A., Simonneau G., D'Armini A.M., et al, 2017, MERIT Study Investigators. Macitentan for the treatment of inoperable chronic thromboembolic pulmonary hypertension (MERIT-1): results from the multicentre, phase 2, randomised, double-blind, placebo-controlled study, *Lancet Respir Med*., 5(10), 785-794.

Ginoux M., Turquier S., Chebib N., Glerant J.C., Traclet J., Philit F., Sénéchal A., Mornex J.F., Cottin V., 2018, Impact of comorbidities and delay in diagnosis in elderly patients with pulmonary hypertension, *ERJ Open Res* 4.

Girerd B., Montani D., Eyries M., Yaici A., Sztrymf B., Coulet F., et al. 2010, Absence of influence of gender and BMPR2 mutation type on clinical phenotypes of pulmonary arterial hypentension,11:73.

Graarup J., Ferrari P., Howard L.S. 2016, Patient engagement and self-management in pulmonary arterial hypertension, *Eur Respir Rev.,* 25(142), 399-407.

Grapsa J., Pereira Nunes M.C., Tan T.C., et al, 2015, Echocardiographic and hemodynamic predictors of survival in precapillary pulmonary hypertension: seven-year follow-up, *Circ Cardiovasc Imaging*, 8(6), e002107.

Gray N.J., Klein J.D., Noyce P.R., Sesselberg T.S., Cantrill J.A., 2005, The Internet: a window on adolescent health literacy, *J Adolesc Health,* 37:243

Grunig E., Ehlken N., Ghofrani A., Staehler G., Meyer F., Juenger J., Halank M., et al, 2011, Effect of exercise and respiratory training on clinical progression and survival in patients with severe chronic pulmonary hypertension, *Respiration*, 81(5), 394-401.

Grunig E., Ehlken N., Ghofrani A., Staehler G., Meyer F.J., Juenger J., et al, 2011, Effect of exercise and respiratory training on clinical progression and survival in patients with severe chronic pulmonary hypertension, *Respiration: International Review of Thoracic Diseases,* 81(5), 394-401.

Grünig E., Eichstaedt C., Barberà J.A., et al, 2019, ERS statement on exercise training and rehabilitation in patients with severe chronic pulmonary hypertension, *Eur Respir J,* 53.

Guillevin L., Armstrong I., Aldrighetti R., Howard L.S., Ryftenius H., Fischer A., et al, 2013, Understanding the impact of pulmonary arterial hypertension on patients and carers lives, *European Respiratory Rewiew,* European Respiratory Society,22, 535–42.

Gürses D., Gül Ö., 2018, Pulmoner Hipertansiyonlu Hastalarımızın Klinik, Epidemiyolojik ve Hemodinamik Verilerinin Değerlendirilmesi, *JCP,* 16(1), 19-28

Hacıyev R, Ünlü S, Yalçın MR, Taçoy G, Çengel A, Pulmoner hipertansiyon etiyolojisinin araştırılması: Tek merkezden 16 yıllık deneyim, Turk Kardiyol Dern Ars 2018;46(8):667-674

Hadinnapola C., Bleda M., Haimel M., et al, 2017, Phenotypic characterization of EIF2AK4 mutation carrier in a large cohort of patients diagnosed clinically with pulmonary arterial hypertension, 136, 2022–2033.

Hahn S.S., Makaryus M., Talwar A., Narasimhan M., Zaidi G., 2017, A review of therapeutic agents for the management of pulmonary arterial hypertension, *Ther Adv Respir Dis.,* 11(1), 46-63.

Halank M., Einsle F., Lehman S., Bremer H., Meyer F.J., Grünig E., Köllner V., 2013, Exercise capacity affects quality of life in patients with pulmonary hypertension, *Lung,* 191(4), 337-343.

Harzheim D., Klose H., Pinado F.P., Ehlken N., Nagel C., Fischer C., et al, 2013, Anxiety and depression disorders in patients with pulmonary arterial hypertension and chronic thromboembolic pulmonary hypertension, *Respir Res.*, 14:104.

Hauptmann M., Schaible U.E., 2016, Linking microbiota and respiratory disease, *FEBS Lett* 590, 3721-3738.

He Y., Wen Q., Yao F., Xu D., Huang Y., Wang J., 2017, Gut-lung axis: The microbial contributions and clinical implications, *Crit Rev Microbiol*, 43, 81-95.

Heidenreich P.A., Albert N.M., Allen L.A., Bluemke D.B., Butler J., Fonarow G.C., Trogdon J.G., 2013, Forecasting the impact of heart failure in the United States: a policy statement from the American Heart Association, *Circ Heart Failure*, 6(3), 606-619.

Henkes I.R., Gan C.T., van Wolferen S.A., et al, 2008, ECG monitoring of treatment response in pulmonary arterial hypertension patients, *Chest*, 134, 1250–1257.

Hesse B.W., Nelson D.E., Kreps G.L., Croyle R.T., Arora N.K., Rimer B.K., Viswanath K, 2005, Trust and sources of health information: theimpactoftheInternetanditsimplications for health care providers: findings fromthefirstHealthInformationNational Trends Survey, *Arch Intern Med.*, 165: 2618–2624

Highland KB,Crawford R, Classi P, Morrison R, Doward L, 2021, Development of the Pulmonary Hypertension Functional Classification Self-Report: a patient version adapted from the World Health Organization Functional Classification measure, *Health Qual Life Outcomes*, 19: 202.

Hoeper M.M, Humbert M, Souza R, Idrees M., Kawut S.M., Sliwa-Hahnle K, Jing Z, Gibbs J.S., 2016, A global view of pulmonary hypertension, *Lancet Respir Med.*, 4(4), 306-322.

Hoeper M.M., Benza R.L., Corris P., et al, 2019, Intensive care, right ventricular support and lung transplantation in patients with pulmonary hypertension, *Eur Respir J*, 53(1), 1801906.

Hoeper M.M., McLaughlin V.V., Dalaan A.M., Satoh T., Galie N., 2016, Treatment of pulmonary hypertension, *Lancet Respir Med* 4(4),323–36.

Humbert M., Sitbon O., Chaouat A., Bertocchi M., Habib G., Gressin V., et al., 2006, Pulmonary arterial hypertension in France: results from a national registry, *Am J Respir Crit Care Med.* 2006; 173:1023–30.

Hurdman J., Condliffe R., Elliot C.A., Davies C., Hill C., Wild J.M., et al, 2012, ASPIRE registry: assessing the spectrum of pulmonary hypertension identified at a referral centre. *Eur Respir J.*, 39(4), 945-55.

Ivy D.D., Abman S.H., Barst R.J., Bonnet D., Fleming T.R., Haworth S.G., et al, 2013, Pediatric pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol,* 62(25), 117-26.

Jing Z.C., Xu X.Q., Han Z.Y., Wu Y., Deng K.W., Wang H., et al., 2007, Registry and survival study in chinese patients with idiopathic and familial pulmonary arterial hypertension. *Chest,*132:373–9.

Jones P.L., Cowan K.N., Rabinovitch M., 1997, Tenascin-C, proliferation and subendothelial fibronectin in progressive pulmonary vascular disease, *Am J Pathol*, 150, 1349-1360.

Kaymaz C., Mutlu B., Küçükoğlu M.S., et al, 2017, Preliminary results from a nationwide adult cardiology perspective for pulmonary hypertension: RegiStry on clInical outcoMe and sUrvival in pulmonary hypertension Groups (SIMURG). *Anatol J Cardiol*, 18(4),242-250, doi:10.14744/ AnatolJCardiol.2017.7549.

Kellner R., Samet J., Pathak D., 1992, Dyspnea, anxiety, and depression in chronic respiratory impairment, *Gen Hosp Psychiatry,*14:20–8.

Kim E.J., Verma S., Sahni S., Athaanasiou K., Patel P., Kohn N., et al, 2013, Dyspnea, depression, and health related quality of life [HRQOL] in patients with pulmonary artery hypertension [PAH], *Chest*, 144S

Kim N.H., Delcroix M., Jais X., et al, 2019, Chronic thromboembolic pulmonary hypertension, *Eur Respir J*, 53, 1801915.

Kingman M., Hinzmann B., Sweet O., et al, 2014, Living with pulmonary hypertension: unique insights from an international ethnographic study, *BMJ Open*, 4: e004735.

Kocakaya D, Keniş-Coşkun Ö, MD1, Şentürk-Saraç B, Yıldızeli B, Mutlu B, Karakurt S,2021, Caregiver Burden in Patients with Pulmonary Hypertension, *Clinical Nursing Research* 2021, 30(7) 994–1000

Kocakaya D., Keniş-Coşkun Ö., Şentürk-Saraç B., Yıldızeli B., Mutlu B., Karakurt S., 2021, Caregiver Burden in Patients with Pulmonary Hypertension, *Clinical Nursing Research*, 30(7) 994–1000)

Kovacs G., Berghold A., Scheidl S., Olschewski H., 2009, Pulmonary arterial pressure during rest and exercise in healthy subjects: a systematic review, *Eur Respir J*, 34(4), 888–94.

Lewin R.J., Thompson D.R., Martin C.R., Stuckey N., Devlen J., Michaelson S., Maguire P., 2002, Validation of the Cardiovascular Limitations and Symptoms Profile (CLASP) in chronic stable angına, *J Cardiopulm Rehabil*,22(3):184-91.

Lourenço A.P., Fontoura D., Henriques-Coelho T., Leite-Moreira A.F., 2012, Current pathophysiological concepts and management of pulmonary hypertension, *International Journal of Cardiology*, 155(3), 350-361. doi: 10.1016/j.ijcard.2011.05.066

Löwe B., Gräfe K., Ufer C., Kroenke K., Grünig E., Herzog W., et al, 2004, Anxiety and depression in patients with pulmonary hypertension, *Psychosom Med.*, 66(6):831–6.

Maedera M.T., Schoch O.D., Kleiner R., Joerg L., Weilenmann D., 2017, Pulmonary hypertension associted with left-sided heart disease, Swiss Medical Weekly, EMH Swiss Medical Publıshers Ltd ,147

Man F.S., Handoko M.L., Groepenhoff H., Van't Hul A.J., Abbink J., Koppers R.J.H., Vonk-Noordegraaf B., 2009, Effects of exercise training in patients with idiopathic pulmonary arterial hypertension, *Eur Respir J.*, 34(3), 669–675.

Mandras S.A., Mehta H.S, Vaidya A., 2020, Pulmonary Hypertension: A Brief Guide for Clinicians, *Mayo Clin Proc.*, 95(9), 1978-1988.

March P., Pravikoff D., 2018, Pulmonary Hypertension: an Overview, *CINAHL Nursing Guide, EBSCO Publishing*.

Mathai S.C., Ghofrani H.A., Mayer E., Pepke-Zaba J., Nikkho S. and Simonneau G., 2016, Quality of life in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension, *Eur Respir J,* 48: 526–537 | DOI: 10.1183/13993003.01626-2015

Mathai S.C., Suber T., Khair R.M., et al, 2016, Health-related quality of life and survival in pulmonary arterial hypertension, *Ann Am Thorac Soc,* 13,31–9.

Matura L.A., McDonough A., Carroll D.L., 2012, Cluster analysis of symptoms in pulmonary arterial hypertension: a pilot study, *Eur J Cardiovasc Nurs.,* 11:51–61

Matura L.A., McDonough A., Carroll D.L., 2016, Symptom interference severity and health-related quality of life in pulmonary arterial hypertension, *J Pain Symptom Manage,* 51:25–32.

Matura L.A., McDonough A., Hanlon A.L., Carroll D.L., Riegel B., 2015, Sleep disturbance, symptoms, psychological distress, and health related quality of life in pulmonary arterial hypertension, *Eur J Cardiovasc Nurs.,* 14:423–30.

Matura LA, McDonough A, Carroll DL. Symptom prevalence, symptom severity, and health-related quality of life among young, middle, and older adults with pulmonary arterial hypertension. *Am J Hosp Palliat Care* 2014; 33: 214–221.

Mazurek J.A., Vaidya A., Mathai S.C., Roberts J.D., Forfia P.R., 2017, Follow-up tricuspid annular plane systolic excursion predicts survival in pulmonary arterial hypertension.

Pulm Circ., 7(2), 361-371.

McCabe C., Bennett M., Doughty N., Ross R.M., Sharples L., PepkeZaba J., 2013, Patient-reported outcomes assessed by the CAMPHOR questionnaire predict clinical deterioration in idiopathic pulmonary arterial hypertension and chronic thromboembolic pulmonary hypertension, *Chest*, 144:522–30.

McClintock S., Mose R., Smith L.F., 2014, Strategies for reducing the hospital readmission rates of heart failure patients, *J Nurse Pract*, 10(6), 430-3.

McCollister D.H., Beutz M., McLaughlin V., Rumsfeld J., Masoudi F.A., Tripputi Metal., et al, 2010, Depressive Symptoms in Pulmonary Arterial Hypertension: Prevalence and Association with Functional Status, *Psychosomatics*,51(4),339-339 e8

McDonough A., Matura L.A., Carroll D.L., 2011, Symptom experience of pulmonary arterial hypertension patients. *Clin Nurs Res*, 20, 120–34

McGoon MD, Ferrari M, Armstrong I, Denis M, Howard LS, Lowe G, Mehta S et al, 2019, The importance of patient perspectives in pulmonary hypertension, 53(1): 1801919.

Meng M.L., Landau R., Viktorsdottir O., et al. 2017, Pulmonary Hypertension in Pregnancy: A Report of 49 Cases at Four Tertiary North American Sites, *Obstet Gynecol*, 129:511.

Mereles D., Ehlken N., Kreuscher S., et al, 2006, Exercise and respiratory training improve exercise capacity and quality of life in patients with severe chronic pulmonary hypertension, *Circulation*, 114, 1482

Mereles D., Ehlken N., Kreuscher S., Ghofrani S., Hoeper M.M., Halank M., et al, 2006, Exercise and respiratory training improve exercise capacity and quality of life in patients with severe chronic pulmonary hypertension, *Circulation*, 114(14), 1482-1489.

Molelekwa V., Akhter P., McKenna P., et al. Eisenmenger's syndrome in a 27 week pregnancy-management with bosentan and sildenafil, *Ir Med J*, 2005; 98:87.

Molossi S., Clausell N., Rabinovitch M., 1995, Reciprocal induction of tumor necrosis factor alpha and interleukin-1 beta activity mediates fibronectin synthesis in coronary artery smooth muscle cells, *J Cell Physiol*, 163, 19-29.

Morris N.R., Kermeen F.D., Holland A.E., 2017, Exercise-based rehabilitation programmes for pulmonary hypertension, *Cochrane Database Syst Rev*, 1:CD011285

Naing P., Playford D., Strange G., Abeyaratne A., Berhane T., Joseph S., et al, 2020, Top End Pulmonary Hypertension Study: Understanding Epidemiology, Therapeutic Gaps and Prognosis in Remote Australian Setting, *Heart, Lung and Circulation*, 30(4), 507-515.

Nathan S.D., Barbera J.A., Gaine S.P., et al, 2019, Pulmonary hypertension in chronic lung disease and hypoxia, *Eur Respir J.*, 53(1):1801914.

Ödevoğlu P., Demir, R., Okumuş, G., Küçükoğlu M.S., Kuran Aslan G., 2019, Validity and reliability of the Turkish version of the EmPHasis-10 questionnaire in patients with pulmonary hypertension, *Journal of Evaluation in Clinical Practice*, 25(5), 896-902.

Ojha U.C., Singh D.P., Choudhari O.K., Gothi D., 2018, Singh S. Correlation of Severity of Functional Gastrointestinal Disease Symptoms with that of Asthma and Chronic Obstructive Pulmonary Disease: A Multicenter Study. *Int J Appl Basic Med Res*, 8, 83-88.

Okumuş G., Moğolkoç N., Önen Z.P., 2017, et al, Türk Toraks Derneği Pulmoner Hipertansiyon Kayıt Çalışması. TTD 20. Yıllık Kongresi, SS-080, Antalya.

Okumuş N.G., Önen Z.P. ed., 2020, Pulmoner Hipertansiyon Tanı ve Tedavi Uzlaşı Raporu, İstanbul: Logos Yayıncılık.

Olguntürk R., 2010, Pediatrik pulmoner hipertansiyon ve doğumsal kalp hastalıklarına bağlı pulmoner arteriyel hipertansiyon, *Anadolu Kardiyol Derg*., Özel Sayı 1:50-6.

Oliveira A.C, Richards E.M, Raizada M.K, 2019, Pulmonary hypertension: Pathophysiology beyond the lung, Pharmacological Research (151).

Olsson K.M., Delcroix M., Ghofrani H.A.,2014, Anticoagulation and survival in pulmonary arterial hypertension: results from the Comparative, Prospective Registry of Newly Initiated Therapies for Pulmonary Hypertension (COMPERA). *Circulation*, 129 (57).

Özcanlı A., Çına S., 2015, Kardiyovasküler kısıtlılık ve semptomlar profilinin (clasp) Türkçe versiyonunun psikometrik, *Journal of Contemporary Medicine*, 5(2), 71-82.

Park J.H., Na J.O., Lee J.S., Kim Y.H., Chang H.J., 2022, 2020 KSC/KATRD Guideline for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension: Executive Summary, *Tuberc Respir Dis.,* 85 (1), 1-10.

Paulo S., Malosa Sampio L.M., 2020, Analıses Clınımetrıcas Da Versao Em Portugues Do Brasıl Do Questıonarıo Emphasıs-10, Unıversıdade Nove De Julho Programa De Pos Graduaçao Em Cıencıas Da Reabılıtaçao, Vınıcıus Luız Guımaraes Sebastıao.

Peacock A.J., Murphy N.F., McMurrey J.J.V., Caballero L., Stewart S., 2007, An epidemiological study of pulmonary arterial hypertension, *Eur Respir J.*,30(1):104–9.

Pfeuffer-Jovic E., Joa F., Halank M., Krannich J.-H., & Held M., 2022, Anxiety, Depression and Quality of Life in Pulmonary Hypertension: A Comparison of Incident and Prevalent training: a synopsis on the more recent evidences, *Ann Med., 50(3),* 226- 233.

Preston I.R., Roberts K.E., Miller D.P., et al, 2015, Effect of Warfarin Treatment on

Survival of Patients with Pulmonary Arterial Hypertension (PAH) in the Registry to Evaluate Early and Long-Term PAH Disease Management (REVEAL). *Circulation* 132, 2403.

Pugh M.E., Sivarajan L., Wang L., Robbins I.M., Newman J.H., Hemnes A.R., 2014, Causes of pulmonary hypertension in the elderly, *Chesti*, 146,159–66.

Raza F., Vaidya A., Lacharite-Roberge A-S., et al, 2018, Initial clinical and hemodynamic results of a regional pulmonary thromboendarterectomy program. *J Cardiovasc Surg (Torino).* 59(3), 428-437.

Reis A., Santos M., Vicente M., Furtado I., Cruz C., Melo A., et al, 2018, Health-Related Quality of Life in Pulmonary Hypertension and Its Clinical Correlates: A Cross-Sectional Study, *BioMed Research International*, Article e3924517.

Roman A., Barbera J.A., Castillo M.J., Munoz R., Escribano P., 2013, Health-related quality of life in a national cohort of patients with pulmonary arterial hypertension or chronic thromboembolic pulmonary hypertension, *Arch Bronconeumol*, 49:181–8.

Rose-Jones L.J., McLaughlin V.V., 2015, Pulmonary hypertension: types and treatments, *Curr Cardiol Rev.*, 11(1),73-79.

Rubenfire M., Lippo G., Bodini B.D., Blasi F., Allegra L., Bossone E., 2009, Evaluating health-related quality of life, work ability, and disability in pulmonary arterial hypertension: an unmet need, *Chest*, 136:597–603.

Rubenfire M., Lippo G., Bodini B.D., et al, 2009, Evaluating health-related quality of life, work ability, and disability in pulmonary arterial hypertension: an unmet need, *Chest*, 136,597–603

Rubin J.L., Hopkins W., The epidemiology and pathogenesis of pulmonary arterial hypertension, (8.11.2021), Erişim Tarihi:01.11.2021. https://www.tkd.org.tr/kilavuz/k05/3_tbl2.htm. Up to date: https://www.uptodate.com/contents/search

Rubin L.J, Hopkins W., 2022, Clinical features and diagnosis of pulmonary hypertension of unclear etiology in adults. *Up to date*, Linkedln. https://www.uptodate.com/contents/clinical-features-and-diagnosis-of-pulmonary-hypertension-of-unclear-etiology-in-adults

Rubin L.J., Hopkins W., 2021, Clinical features and diagnosis of pulmonary hypertension of unclear etiology in adults, Erişim Tarihi:01.11.21 https://www.tkd.org.tr/kilavuz/k05/3_tbl2.htm.

Ruopp N.F., Cockrill B.A., 2022, Diagnosis and Treatment of Pulmonary Arterial Hypertension A Review, *JAMA*, 327(14), 1379-1391.

Rutten L.J., Arora N.K., Bakos A.D., Aziz N., Rowland J., 2005, Information needs and sources of information among cancer patients: a systematic review of research (1980–2003), *Patient Educ Couns,* 57: 250–261

Sağlam M., Yağlı N.V., Kütükçü E.C., Arıkan H., Savcı S., İnce D.İ, et al, 2015, Functional exercise capacity, physical activity, and respiratory and peripheral muscle strength in pulmonary hypertension according to disease severity, *J Phys Ther Sci.,* 27(5), 1309-1312.

Salant P., Dillman D., (1994). How to Conduct Your Own Survey, *John Wiley & Sons, Inc.* Newyork, s. 55.

Schermuly R.T., Ghofrani H.A., Wilkins M.R., and Grimminger F., 2011, Mechanisms of disease: pulmonary arterial hypertension. *Nat Rev Cardiol,* 8: 443-455.

Schwartz B., Kloner R., 2010, Drug interactions with phosphodiesterase-5 inhibitors used for the treatment of erectile dysfunction or pulmonary hypertension, *Circulation,* 122(1), 88-95.

Sezgin D., Mert H., 2018, Nursing Care and Education of Pulmonary Arterial Hypertension Patients Receiving Continuous Intravenous Prostacyclin Treatment, *Turk J Cardiovasc Nurs,* 9(20),89–95.

Shafazand S., Goldstein M.K., Doyle R.L., Hlatky M.A., Gould M.K., 2014, Health-related quality of life in patients with pulmonary arterial hypertension, *Chest,* 126:1452–9.

Simonneau G., Montani D., Celermajer D.S., et al, 2019, Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension, *Eur Respir J.,* 53(1), 1801913.

Sinan Ü.Y., Çetinarslan Ö., Özkan A.A., Ersanlı M.K., Küçükoğlu M.S., 2019, The impact of the new World Symposium on Pulmonary Hypertension definition of pulmonary hypertension on the prevalence of pre-capillary pulmonary hypertension, *Turk Kardiyol Dern Ars,* 47(7), 594-598

Strange G., Stewart S., Celermajer D.S., Prior D., Scalia G.M., Marwick T.H., et al, 2019, Threshold of pulmonary hypertension associated with increased mortality, *J Am Coll Cardiol,* 73(21), 2660–72.

Suman A.C., Costa E., Bazan S.G.Z., et al, Evaluating respiratory musculature, quality of life, anxiety, and depression among patients with indeterminate chronic Chagas disease and symptoms of pulmonary hypertension, *Rev Soc Bras Med Trop.,* 2017,50(2):194-198.

Sun X.G., Hansen J.E., Oudiz R.J., et al, 2001, Exercise pathophysiology in patients with primary pulmonary hypertension. *Circulation,* 104: 429–435.

Swetz K.M., Shanafelt T.D., Drozdowicz L.B., Sloan J.A., Novotny P.J., Durst L.A., et al, 2012, Symptom burden, quality of life, and attitudes toward palliative care in patients with pulmonary arterial hypertension: results from a cross-sectional patient survey, *J Heart Lung Transpl.,* 31:1102–8.

Tabachnick B.G., Fidell L.S., 2013, Using Multivariate Statistics (sixth ed.) Pearson, Boston

Taichman D.B., Shin J., Hud L., Archer-Chicko C., Kaplan S., Sager J.S., et al, 2005, Health-related quality of life in patients with pulmonary arterial hypertension. Respir Res, 6.

Talwar A., Sahni S., Kim E.J., et al, 2015, Dyspnea, depression and health related quality of life in pulmonary arterial hypertension patients, *J Exerc Rehabil*,11:259–65.

Tartavoulle T., 2014, A predictive model of the effects of depression, anxiety, stress, six minute walk distance, and social support on health related quality of life in an adult pulmonary hypertension population, *Clin Nurse Spec.*, 28:E40.

Tartavoulle T.M., 2011, Evaluation and management of the adult patient with pulmonary hypertension, *Journal for Nurse Practitioners*, 7(5), 409-416.

Tezer M, 2022, Üçüncü Basamak Üniversite Hastanesi Ekokardiyografi Laboratuvarina Başvuran Hastalarda Pulmoner Hipertansiyon Sikliği, Siniflandirmasi Ve Triküspit Regürjitasyon Velositesi Yüksekliğinin Mortalite Üzerine Olan Etkisi: Akdeniz Üniversitesi Deneyimi, Uzmanlık Tezi, Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi

Thenappan T., Shah S.J., Rich S., Gomberg-Maitland M., 2007, A USA based registry for pulmonary arterial hypertension: 1982–2006. Eur Respir J., 30:1103–10. George M.G., Schieb L.J., Ayala C., Talwalkar A., Levant S., 2014, Pulmonary Hypertension Surveillance United States, 2001 to 2010, *CHEST* ,146(2):476- 495

Tonelli A.R., Arelli V., Minai O.A., Newman J., Bair N., Heresi G.A., Dweik R.A., 2013, Causes and circumstances of death in pulmonary arterial hypertension, *Am J Respir Crit Care Med* 188, 365- 369.

Ulrich S., Fischler M., Speich R., Bloch K.E., 2008, Sleep-related breathing disorders in patients with pulmonary hypertension, *Chest,* 133:1375–80

Ünsar S., Özdemir Ö., Yenici Bulut E., 2019, Pulmonary Hypertensıon and Nursıng Care, *Turk J Cardiovasc Nurs*, 10(21), 17–24.

Vachiery J-L, Tedford R.J., Rosenkranz S., et al, 2019, Pulmonary hypertension due to left heart disease, *Eur Respir J*, 53, 1801897.

Vanhoof J.M.M., Delcroix M., Vandevelde E., Denhaerynck K., Wuyts W., Belge C., et al, 2014, Emotional symptoms and quality of life in patients with pulmonary arterial hypertension, *J Heart Lung Transpl.*, 33:800–8.

Verma S.S., Vijayan V.K., Talwar A., 2016, Depression in pulmonary arterial hypertension: an undertreated comorbidity, *Lung India,* 33(1):58-63.

Von Visger T. T., Kuntz K. K., Phillips G. S., Yildiz V. O., Sood N., et al, 2018, Quality of life and psychological symptoms in patients with pulmonary hypertension. *Heart & lung: The Journal of Critical Care*, 47(2), 115–121. https://doi.org/10.1016/j. hrtlng.2017.12.004

Weinstein A.A., Chin L.M.K., Keyser R.E., Kennedy M., Nathan S.D., Woolstenhulme J.G., Connors G., Chan L., 2013, Effect of aerobic exercise training on fatigue and physical activity in patients with pulmonary arterial hypertension, *Respir Med.*, 107(5), 778-784.

White J., Hopkins R.O., Glissmeyer E.W., et al, 20006, Cognitive, emotional, and quality of life outcomes in patients with pulmonary arterial hypertension, *Respir Res,* 7(55)

Widlitz A., McDivitt S., Ward G., Krichman A., 2007, Practical aspects of continuous intravenous Treprostinil therapy, *Critical Care Nurse*, 27(2), 41–50.

Wilkens H., Grimminger F., Hoeper M., Stahler G., Ehlken B., Plesnila-Frank C, et al, 2010, Burden of pulmonary arterial hypertension in Germany, *Respir Med.*, 104:902–10.

Yates G., Saunders K., 2008, Pulmonary hypertension: a review for nurses, *Canadian Journal of Cardiovascular Nursing,* 18(1), 7-14.

Yates G., Saunders K., 2019, Pulmonary Hypertension: A Review for Nurses, *Canadian Journal of Cardiovascular Nursing,* 29(1)

Yee D.C., Banerjee D., Vargas S.E., et al, 2022, Sexual Health-related Quality of Life in Women with Pulmonary Arterial Hypertension: Compensating for Loss. *Annals of the American Thoracic Society,* 19(7):1122-1129. doi:10.1513/AnnalsATS.202106-692OC

Yorke J., Armstrong I., Bundock S., 2014, Impact of living with pulmonary hypertension: a qualitative exploration, *Nurs Health Sci,* 16,454–60.

Yorke J., Corris P., Gaine S., Gibbs J.S.R., Kiely D.G., Harries C., Pollock V., Armstrong I., 2014, EmPHasis-10: development of a health-related quality of life measure in pulmonary hypertension, *Eur Respir J.*, 43(4), 1106-1113

Yorke J., Deaton C., Campbell M., McGowen L., Sephton P., Kiely D.G., Armstrong I, 2018, Symptom severity and its effect on health-related quality of life over time in patients with pulmonary hypertension: a multisite longitudinal cohort study, *BMJ Open Respir Res.,* 5(1):e000263. doi: 10.1136/bmjresp-2017-000263. PMID: 29531745; PMCID: PMC5844371.

Zlupko M., Harhay M.O., Gallop R., Shin J., Archer-Chicko C., Patel R., et al, 2008, Evaluation of disease-specific health-related quality of life in patients with pulmonary arterial hypertension, *Respir Med.,* 102:1431–8.

EKLER

EK 1: Bilgilendirilmiş Gönüllü Onam Formu

(Pulmoner Hipertansiyon Tanısı Olan Bireylerin Günlük Yaşam Kısıtlılıkları Ve Yaşam Kalitesine Etkisinin Belirlenmesi Amacıyla Oluşturulan Onam Formu)

İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Lisansüstü Eğitim Enstitüsü İç Hastalıkları Hemşireliği Yüksek Lisans programı öğrencisiyim. Sizi Doç. Dr. Hilal UYSAL danışmanlığında, Yüksek Lisans Tez öğrencisi Öznur BALKAN tarafından yürütülen "Pulmoner Hipertansiyon Tanısı Olan Hastaların Günlük Yaşam Kısıtlılıkları ve Yaşam Kalitesine Etkileri'' başlıklı araştırmaya davet ediyoruz. Bu araştırmanın amacı pulmoner hipertansiyon tanısı olan bireylerin günlük yaşam kısıtlılıklarının ve yaşadıkları semptomların yaşam kalitesine etkisinin belirlenmesidir. Bu çalışma 18 yaş üstü Pulmoner hipertansiyon tanısı olan bireylerin günlük yaşam kısıtlılıklarının ve yaşadıkları semptomların yaşam kalitesine etkisinin belirlenmesi hakkında veri toplamak için planlandı. Bu açıdan sizin çalışmaya katkınız çok önemlidir, bilime çok önemli katkılar sağlayacağını düşünmekteyiz. Araştırmada sizden tahminen 10-15 dakika ayırmanız istenmektedir. Araştırmaya tahminen sizinle birlikte 107 kişi katılacaktır. Bu çalışmaya katılmak tamamen **gönüllülük** esasına dayanmaktadır. Çalışmanın amacına ulaşması için sizden beklenen, kimsenin baskısı veya telkini altında olmadan, size en uygun gelen cevapları içtenlikle verecek şekilde cevaplamanızdır. Bu formu okuyup onaylamanız, araştırmaya katılmayı kabul ettiğiniz anlamına gelecektir. Ancak, çalışmaya katılmama veya katıldıktan sonra herhangi bir anda çalışmayı bırakma hakkına da sahipsiniz. Bu çalışmadan elde edilecek bilgiler tamamen araştırma amacı ile kullanılacak olup kişisel bilgileriniz **gizli tutulacaktır**; ancak verileriniz yayın amacı ile kullanılabilir. Sorulara cevap vermeniz Pulmoner hipertansiyon tanısı olan bireylerin günlük yaşam kısıtlılıkları ve yaşadıkları semptomların yaşam kalitesini nasıl etkilediğini belirlememize yardımcı olacaktır. Elde edilen bilgiler, bireylerin günlük yaşam kısıtlılıkları ve yaşadıkları semptomların yaşam kalitesine etkisine anlamamıza yardımcı olacak ve bu alanda yapılacak diğer bilimsel çalışmalara yön verecektir. Bu çalışmadan elde edilen yararlar sonrasında size bildirilecektir. Araştırmada sosyodemografik durumuzu değerlendirmek için Hasta Bilgi Formu, Günlük yaşamda yaşadıkları kısıtlılıkları ve semptomları ölçmek için, Kardiyovasküler Kısıtlılık Ve Semptomlar

Profili (Claps), yaşam kalitesini ölçmek için, Emphasis-10 Anketi uygulanacak soru forumlarıdır. Sorular araştırmacı tarafından yüz yüze görüşme yöntemi ile sorulacaktır.

Planlanan bu çalışmaya katılım baskı ve zorlama olmaksızın, tamamen kendi isteğinize bağlıdır. İstediğiniz zaman gerekçeli ya da gerekçesiz çalışmadan ayrılabilirsiniz. Bu araştırma kapsamında yapılacak her türlü işlem için sizden herhangi bir ücret talep edilmeyecektir. Size de bu çalışmaya katıldığınız için herhangi bir ücret verilmeyecektir. Çalışmada toplanan veriler yalnızca araştırma için kullanılacak ve kimlik bilgileriniz gizli tutulacaktır. Sonuçlarınız ve kimliğiniz gizli tutulacaktır. Ancak istemeniz halinde elde edilen sonuçlar rapor halinde size verilecektir. Araştırmada video/film kaydı, ses kaydı vb. kayıtlar kullanılmayacaktır. Yazılı kayıtlar 5 yıl boyunca kilitli bir dolapta arşivlenecek ve süre bitiminde tüm yazılı kayıtlar kağıt imha cihazında imha edilecektir. imha edilecektir.

İletişim bilgileriniz ise sadece izninize bağlı olarak ve farklı araştırmacıların sizinle iletişime geçebilmesi için "ortak katılımcı havuzuna" aktarılabilir. Eğer araştırmanın amacı ile ilgili verilen bu bilgiler dışında şimdi veya sonra daha fazla bilgiye ihtiyaç duyarsanız araştırmacıya şimdi sorabilir veya e-posta adresi ve numaralı telefondan ulaşabilirsiniz. Araştırma tamamlandığında genel/size özel sonuçların sizinle paylaşılmasını istiyorsanız lütfen araştırmacıya iletiniz.

Yukarıda yer alan ve araştırmadan önce katılımcıya verilmesi gereken bilgileri okudum ve katılmam istenen çalışmanın kapsamını ve amacını, gönüllü olarak üzerime düşen sorumlulukları anladım. Çalışma hakkında yazılı ve sözlü açıklama aşağıda adı belirtilen araştırmacı/araştırmacılar tarafından yapıldı. Bana, çalışmanın muhtemel riskleri ve faydaları sözlü olarak da anlatıldı. Kişisel bilgilerimin özenle korunacağı konusunda yeterli güven verildi.

Bu koşullarda söz konusu araştırmaya kendi isteğimle, hiçbir baskı ve telkin olmaksızın katılmayı kabul ediyorum.

Katılımcının [2]:

Adı-

Soyadı:.....

İmzası: İletişim Bilgileri: e-posta: Telefon:

İletişim bilgilerimin diğer araştırmacıların benimle iletişime geçebilmesi için "ortak araştırma havuzuna" aktarılmasını; □ kabul ediyorum □ kabul etmiyorum (lütfen uygun seçeneği işaretleyiniz)

Velayet veya Vesayet Altında Bulunanlar İçin;

Veli veya Vasisinin

Adı-

Soyadı:.....

İmzası:

Araştırmacının

Adı-

Soyadı:.....

İmzası:

Şahidin:[3]

Adı-

Soyadı:.....

İmzası:

EK-2 HASTA BİLGİ FORMU

Sayın katılımcı;

Bu çalışma pulmoner hipertansiyon olan bireylerde hastaların günlük yaşam kısıtlılıkları düzeyleri ve yaşadıkları semptomların yaşam kalitesine etkisini belirlenmesi amacıyla planlandı. Anketteki tüm bilgileriniz saklı tutulacak ve sadece bu çalışma için kullanılacaktır. Anket sorularının doğru bir şekilde cevaplanması çalışmanın güvenirliği açısından önemlidir.

Teşekkürler

Yüksek Lisans Tez Öğrencisi: Öznur BALKAN

Tez Danışmanı: Doç. Dr. Hilal UYSAL

1.Cinsiyet	**[1]( )** Kadın	**[2]( )**Erkek
2.Yaş	……..	
3.Medeni durum	**[1]( )** Bekar	**[2]( )** Evli
4.Eğitim düzeyi	**[1]( )**Okur yazar değil	**[2]( )**İlkokul-ortaokul
	[3]( ) Lise	**[4]( )**Ön lisans/Lisans/Lisansüstü
5.Çalışma durumu	**[1]( )** Evet	**[2]( )** Hayır
6.Meslek	……	
7.Gelir düzeyiniz nedir?	**[1]( )** Günlük ihtiyaçlar için rahat para harcıyorum	
	[2]( ) Günlük ihtiyaçlarımı karşılayabiliyorum	
	[3]( ) Sadece zorunlu ihtiyaçlarımı karşılayabiliyorum	
	[4]( ) Zorunlu ihtiyaçlarımı bile zor karşılıyorum	
8. Sosyal güvenceniz var mı?	**[1]( )** Var	**[2]( )** Yok
9. Diğer hastalıklarınız varsa nelerdir ?	**[1]( )**Diyabet	**[2]( )**Hipertansiyon
	[3]( )KOAH	**[4]( )** Astım
	5( ) Diğer……..	
10. Pulmoner hipertansiyon tanısı ne zaman konuldu	…….	
11. Pulmoner hipertansiyon ile ilgili eğitim aldınız mı?	**[1]( )**Evet	**2( )**Hayır
12. Cevabınız evet ise eğitimi kimden aldınız?	**[1]( )**Hekim	**[2]( )**Hemşire
	[3]( ) Arkadaş ve tanıdıkları	**[4]( )**İnternet, Radyo ve Televizyon
	[5]( ) Kitap-Dergi-Broşür	**6( )**Diğer…..
13. Son 1 yıl içerisinde hastaneye yatış sıklığı:	[1]( ) Hiç yatmadı	[2]( )Birkez
	[3]( ) 2kez	[4]( )3 ve daha fazla
14. Son 1 yıl içerisinde acil servis başvurusu:	[1]( ) Hiç yok	[2]( )Birkez
	[3]( ) 2kez	[4]( )3 ve daha fazla
15. Pulmoner Hipertansiyon ESC sınıflandırması:		
[1]( ) Grup I: Pulmoner arter hipertansiyonu		
[2]( ) Grup II: Sol kalp hastalığına bağlı		
[3]( ) Grup III: Kronik akciğer hastalığı ve/veya hipoksemiye bağlı PH		
[4]( ) Grup IV: Kronik tromboembolik PH		
[5]( ) Grup V: Belirsiz ve/veya çok faktörlü mekanizmalara bağlı PH		

EK 3. Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili (CLASP) Ölçeği

Bu ölçek, sizin son 2 haftadaki semptomlarınızı ölçer. Lütfen bütün soruları cevaplayınız, eğer sizin durumunuza uymayan sorular olursa boş bırakınız. Lütfen her soruya sadece bir cevap veriniz. Bazen hangi cevabın doğru olduğuna karar vermek zor olabilir, bu durumda lütfen size en doğru gelen cevabı seçiniz. Lütfen seçtiğiniz cevabın karşısındaki kutuyu (o) çarpı (x) ile işaretleyiniz.		
1.Son iki haftadır göğüs ağrınız oldu mu? **o Hayır - eğer cevabınız hayır ise lütfen 7. soruya geçiniz** **o Evet - eğer cevabınız evet ise lütfen 2 'den 6'ya kadar olan soruları cevaplayınız**		
2. Son iki haftada ortalama kaç kez göğüs ağrınız oldu? **o Son iki haftadır bir veya iki kere** **o Her gün değil ama haftada 2 - 3 kere** **o Günde 1 kere** **o Günde 2 - 3 kere** **o Günde 4 kere veya daha fazla** **3. Son 2 haftada ortalama olarak, göğüs ağrısı krizlerinizin şiddeti neydi?** **o Çoğunlukla hafif** **o Çoğunlukla orta düzeyde** **o Çoğunlukla ciddi** **4.Göğüs ağrısı sizi uykudan uyandırdı mı?**	1 2 3 4 4 1 2 3 1 2 3 3	**Göğüs Ağrısı** **5-15 puan** 5-8 hafif 9-12 orta 13-15 ciddi

○ **Asla** ○ **Arada sırada** ○ **Sıklıkla** ○ **Çok sık** **5. Göğüs ağrılarınıza göre hangisi sizin için geçerli?** ○ **Günlerim çoğunlukla iyi geçmekte** ○ **Bazı günler iyi bazı günler kötü geçmekte** ○ **Günlerim hep kötü geçmekte** **6. Genel olarak, son 2 haftada yaşadığınız göğüs ağrılarının şiddeti nasıldı?** ○ **Hafif** ○ **Orta düzeyde** ○ **Ciddi**	1 2 2 1 2 3	
7.Son 2 haftada nefes darlığınız oldu mu? **Eğer nefes darlığınız sadece yoğun fiziksel aktivite (örn. koşma, merdiven çıkma, spor, egzersiz veya ağır nesnelerin kaldırılması) nedeniyle oluyor ise, HAYIR'ı işaretleyin ve 13. soruya geçin.** ○ **Hayır - lütfen 13. soruya geçin** ○ **Evet - lütfen sıradaki soruları cevaplayın**		

8.Ortalama olarak, son 2 haftada ne sıklıkta nefes darlığınız oldu?		
○ **Son iki hafta içinde bir ya da iki kere**	1	
○ **Her gün değil ama haftada 2-3 kere**	1	
○ **Günde 1 kere**	2	
○ **Günde 2-3 kere**	3	**Solunum Yetersizliği**
○ **Günde 4 kere veya daha fazla**	3	
9.Nefes darlığı olmadan sırtüstü yatmakta zorluk çektiniz mi?	1	
○ **Asla**	2	
○ **Biraz**	3	**5-14 puan**
○ **Orta düzeyde**	3	5-7 hafif
○ **Büyük oranda**	1	
10.Nefes darlığınızı göz önüne aldığınızda aşağıdakilerden hangisi sizin için geçerlidir?:	2	8-10 orta
○ **Günlerim çoğunlukla iyi geçmekte**	2	11-14 ciddi
○ **Bazı günler iyi bazı günler kötü geçmekte**	1	
○ **Günlerim hep kötü geçmekte**	2	
11.Genel olarak, son 2 haftada yaşadığınız nefes darlığının şiddeti nasıldı?	3	
○ **Hafif**	1	
○ **Orta düzeyde**	1	
○ **Ciddi**	2	
12.Son 2 haftada yaşadığınız nefes darlığı hayatınızı ne kadar etkiledi?	3	
○ **Hiç**		
○ **Biraz**		

○ **Orta düzeyde** ○ **Büyük oranda**		
13.Son 2 haftada hiç ayak bileğinizde şişme oldu mu? ○ **Hayır - lütfen 17. soruya geçin** ○ **Evet - lütfen sıradaki soruları cevaplayın**		
14.Ayak bileklerinizdeki şişliğin şiddeti nasıldı? ○ **Hafif şişme** ○ **Orta derecede şişme** ○ **Çok şişme** **15.Genel olarak, son 2 haftada yaşadığınız ayak bileği şişliğinin şiddeti nasıldı?** ○ **Hafif** ○ **Orta düzeyde** ○ **Ciddi** **16.Son 2 haftada yaşadığınız ayak bileği şişliği hayatınızı ne kadar etkiledi?** ○ **Hiç**	1 2 3 1 2 3 1 2 3 4	**Bilek Şişliği** **3-10 puan** 3-4 hafif 5-7 orta 8-10 ciddi

○ **Biraz** ○ **Orta derecede** ○ **Büyük oranda**		
17. Son 2 haftada hiç yorgunluk veya enerji eksikliği yaşadınız mı? ○ **Hayır - lütfen 21. soruya geçin** ○ **Evet - lütfen sıradaki soruları cevaplayın**		
18.Genel olarak, son 2 haftada kendinizi ne kadar yorgun hissettiniz? ○ **Biraz yorgundum** ○ **Orta düzeyde yorgundum** ○ **Çok yorgundum** ○ **Aşırı derecede yorgundum** **19.Kendinizi günün ne kadarlık kısmında yorgun hissettiniz?** ○ **Yalnızca günün sonunda** ○ **Çoğu günler, en fazla günün bir iki saati** ○ **Yarım gün** ○ **Günün çoğu veya tamamı** **20.Son 2 haftada kendinizi ne kadar enerjik hissettiniz?** ○ **Büyük oranda** ○ **Orta düzeyde** ○ **Çok az**	1 2 3 3 1 2 3 3 1 2 3 3	**Yorgunluk** **3-9 puan** 3-5 hafif 6-7 orta 8-9 ciddi

○ **Hiç**		
21.Son 2 haftada ev dışında ne kadar mesafe yürüyebildiniz? ○ **Süratli bir şekilde 1,6 km kadar yürüyebildim** ○ **Normal bir hızda 1,6 km kadar yürüyebildim** ○ **800 m kadar yürüyebildim** ○ **400 m kadar yürüyebildim** ○ **90 m kadar yürüyebildim.** ○ **Yalnızca birkaç adım yürüyebildim** ○ **Dışarıda hiç yürüyemedim** **22.Son 2 haftada ev dışındaki yürüme hızınız nasıldı?** ○ **Süratli yürüdüğüm zamanlar oldu** ○ **Yaşıma göre normal bir hızda** ○ **Normalden yalnızca bir miktar yavaş** ○ **Yavaşça ve bazen durarak** ○ **Çok yavaşça ve sıklıkla duraklayarak** **23.Son 2 haftada dışarıda nasıl yürüyordunuz?** ○ **Bazen süratli** ○ **Yaşıma göre normal bir hızda** ○ **Yavaşça ama duraksamadan** ○ **Çok yavaşça, bir iki kere duraksayarak** ○ **Adım adım, sıkça duraksayarak** **24.Son 2 haftada ne kadar kolaylıkla bir şeylere uzanabildiniz ya da eğilebildiniz?** ○ **İstediğim kadar** ○ **İstediğimden bir miktar az**	1 2 3 4 5 5 5 1 2 3 4 5 1 1 2 3 3 1 2 2 3 1 1 2	**Fiziksel ve Sosyal Fonksiyonlar** **7-23 puan** 7-10 normal 11-14 hafif 15-18 orta 19-23 ciddi

○ **İstediğimden çok daha az**	2	
○ **İstesem de hiç yapamadım**		
25.Son 2 haftada düğüne, dansa, restoranta gitmek gibi sosyal aktivitelere ne kadar katıldınız?	1	
	1	
○ **İstediğim kadar**	2	
○ **İstediğimden bir miktar az**	2	
○ **İstediğimden çok daha az**		
○ **İstesem de hiç yapamadım**	1	
26.Son 2 haftada uzun yürüyüşler, yüzme gibi aktif faaliyetleri ne kadar gerçekleştirdiniz?	2	
	3	
○ **İstediğim kadar**	3	
○ **İstediğimden bir miktar az**		
○ **İstediğimden çok daha az**		
○ **İstesem de hiç yapamadım**		
27.Son 2 haftada fiziksel problemleriniz, sizinle aynı evde yaşamayan arkadaşlarınız veya ailenizle görüşmek isteğinize ne kadar engel oldu?		
○ **Hiç olmadı**		
○ **Biraz**		
○ **Orta düzeyde**		
○ **Büyük oranda**		

28.Son 2 haftada bulaşık yıkamak, toz almak, evi toplamak gibi hafif ev işlerini ne kadar yaptınız?		**Ev İçi Faaliyetleri (Kadın)**
○ **İstediğim kadar**	1	
○ **İstediğimden bir miktar az**	2	**2-6 puan**
○ **İstediğimden çok daha az**	3	
○ **İstesem de hiç yapamadım**	1	2 normal
○ **Hiçbirini yapmadım ancak bunun kalp durumum ile alakası yok**	1	3 hafif
29.Son 2 haftada süpürmek, pencereleri, yerleri temizlemek gibi ağır ev işlerini ne kadar yaptınız?	2	4-5 orta
○ **İstediğim kadar**	3	6 ciddi
○ **İstediğimden bir miktar az**	1	
○ **İstediğimden çok daha az**		
○ **İstesem de hiç yapamadım**		
○ **Hiçbirini yapmadım ancak bunun kalp durumum ile alakası yok**		
30.Son 2 haftada prizleri onarmak, boya yapmak gibi hafif işleri ne kadar yaptınız?		**Ev İçi Faaliyetleri (Erkek)**
○ **İstediğim kadar**	1	
○ **İstediğimden bir miktar az**	2	**2-6 puan**
○ **İstediğimden çok daha az**	3	
○ **Yapmak istesem de hiç yapamadım**	1	2 normal
○ **Hiçbirini yapmadım ancak bunun kalp durumum ile alakası yok**	1	3 hafif
31.Son 2 haftada dekorasyon, marangozluk gibi işleri ne kadar yaptınız?	2	4-5 orta
	3	
	1	6 ciddi

○ **İstediğim kadar** ○ **İstediğimden bir miktar az** ○ **İstediğimden çok daha az** ○ **Her ne kadar yapmak istesem de hiç yapamadım** ○ **Hiçbirini yapmadım ancak bunun kalp durumum ile alakası yok**		
32.Son 2 haftada kalbinizin durumu hakkında endişelendiniz mi? ○ **Asla** ○ **Biraz** ○ **Orta düzeyde** ○ **Büyük oranda** **33.Son 2 haftada kendinizi ailenize bağımlı hissettiniz mi?** ○ **Asla** ○ **Biraz** ○ **Orta düzeyde** ○ **Büyük oranda** **34.Son 2 haftada aileniz ile ilgili olarak endişelendiniz mi?** ○ **Asla** ○ **Biraz** ○ **Orta düzeyde** ○ **Büyük oranda**	1 2 3 4 1 2 3 4 1 2 3 4	**Kaygı** **3-12 puan** 3-4 normal 5-7 hafif 8-10orta 11-12 ciddi

35.Son 2 haftada ne sıklıkta cinsel ilişkiniz oldu?		
○ **İstediğim kadar**	1	
○ **İstediğimden bir miktar az**	2	**Cinsellik**
○ **İstediğimden çok daha az**	3	
○ **İstesem de hiç yapamadım**	4	
○ **Hiç cinsel birliktelikte bulunmadım ancak bunun kalp durumum ile alakası yok**	0	**3-12 puan**
36.Son 2 haftada, göğüs ağrısı veya nefes darlığına neden olur diye cinsel birliktelikten korktuğunuz oldu mu?		3-4 normal
○ **Asla**	1	5-7 hafif
○ **Biraz**	2	
○ **Orta düzeyde**	3	8-10orta
○ **Bu sebepler nedeniyle cinsel birliktelikte bulunmadım**	4	
○ **Hiç cinsel birliktelikte bulunmadım ancak bunun kalp durumum ile alakası yok**	0	11-12 ciddi
37.Son 2 haftada, cinsel birliktelikte bulunurken yorgunluk, nefes darlığı veya göğüs ağrısından dolayı sorun yaşadınız mı?		
○ **Hiç sorun yaşamadım**	1	
○ **Biraz**	2	
○ **Orta düzeyde**	2	
○ **Büyük oranda**	3	
○ **Bu sebepler nedeniyle cinsel birliktelikte bulunmadım**	4	
○ **Hiç cinsel birliktelikte bulunmadım ancak bunun kalp durumum ile alakası yok**	0	

EK 4.EmPHasis-10 Anketi

Bu anket Pulmoner Hipertansiyonun (PH) hayatınızı nasıl etkilediğini belirlemek için tasarlanmıştır. Lütfen her bir soruyu PH ile yaşadığınız son deneyimi en iyi tanımlayan TEK BİR SAYI üzerine tik işareti koyarak cevaplayınız.

Aşağıdaki her bir madde için deneyiminizi en iyi açıklayan kutucuğa (✓) işareti koyunuz.

Nefes darlığım beni engelleyemez	0	1	2	3	4	5	Nefes darlığım beni engeller
Nefes darlığım konuşmamı hiçbir zaman kesintiye uğratmaz	0	1	2	3	4	5	Nefes darlığım konuşmamı her zaman kesintiye uğratır
Gün içerisinde dinlenme ihtiyacı duymam	0	1	2	3	4	5	Gün içerisinde dinlenme ihtiyacı duyarım
Kendimi yorgun hissetmem	0	1	2	3	4	5	Kendimi yorgun hissederim
Enerji doluyum	0	1	2	3	4	5	Hiç enerjim yok
Bir kat merdiven çıktığımda nefes darlığı hissetmem	0	1	2	3	4	5	Bir kat merdiven çıktığımda nefes darlığı hissederim
PH'ıma rağmen dışarıda/ kalabalıkta kendime güvenirim	0	1	2	3	4	5	PH'ıma rağmen dışarıda/ kalabalıkta kendime güvenmem
PH hayatımı kontrol etmez	0	1	2	3	4	5	PH hayatımı tümüyle kontrol eder
Bağımsızım	0	1	2	3	4	5	Tamamen bağımlıyım
Kendimi hiçbir zaman birilerine yük olarak hissetmem	0	1	2	3	4	5	Kendimi her zaman birilerine yük olarak hissederim

TOPLAM:

EK 5. Anket Kullanım İzin Belgeleri

EK 5.1. Kardiyovasküler Kısıtlılıklar ve Semptom Profili (Türkçe Claps) Ölçek İzni

EK 5.2. EmPHasis-10 Anketinin İzni

KURUM İZNİ YAZILARI

Uyarı: Canlı ve cansız deneklerle yapılan tüm çalışmalar için kurum izin belgelerinin eklenmesi zorunludur. Gizlilik ve mahremiyet içeren durumlarda kurum adı kapatılmalıdır.

☒ **Kurum izni gerekmektedir.**

☐ **Kurum izni gerekmemektedir.**

Öznur BALKAN

(İmza)

Ek-6: Kurum Çalışma İzin Belgesi

ETİK KURUL İZİN YAZISI

Uyarı: Canlı denekler üzerinde yapılan tüm araştırmalar için Etik Kurul Belgesi alınması zorunludur.

☒ **Etik Kurul izni gerekmektedir.**

☐ **Etik Kurul izni gerekmemektedir.**

Öznur BALKAN

(İmza)

Ek-7: Etik Kurul İzni

İntihal Raporu

PULMONER HİPERTANSİYON TANISI OLAN HASTALARIN GÜNLÜK YAŞAM KISITLILIKLARI VE YAŞAM KALİTESİNE ETKİLERİ

ORİJİNALLİK RAPORU

%20	%18	%3	%8
BENZERLİK ENDEKSİ	İNTERNET KAYNAKLARI	YAYINLAR	ÖĞRENCİ ÖDEVLERİ

BİRİNCİL KAYNAKLAR

1	acikbilim.yok.gov.tr İnternet Kaynağı	%4
2	Submitted to The Scientific & Technological Research Council of Turkey (TUBITAK) Öğrenci Ödevi	%3
3	tkd.org.tr İnternet Kaynağı	%2
4	file.tkd.org.tr İnternet Kaynağı	%1
5	www.pahssc.org.tr İnternet Kaynağı	%1
6	nek.istanbul.edu.tr:4444 İnternet Kaynağı	%1
7	Submitted to Istanbul Gelisim University Öğrenci Ödevi	%1
8	acikerisim.medipol.edu.tr İnternet Kaynağı	%1
	dergipark.org.tr	

ÖZGEÇMİŞ